FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1967 N° 778

THESE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

Antoine, François CASASOPRANA
né le 12 juillet 1935 à Lévie (Corse)
Interne des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE _____

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ENTRE LA FIBRO-ELASTOSE DE L'ENDOCARDE ET DE LA MYOCARDITE CHEZ LES ENFANTS

Président Mr. Cl. POLONOVSKI Professeur

EDITIONS A G E M P 40 RUE PASCAL PARIS

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNEE 1967 N°

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT EN MEDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PAR

Antoine, François CASASOPRANA
né le 12 juillet 1935 à Lévie (Corse)
Interne des Hôpitaux de Paris

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE _____

CONTRIBUTION A L'ETUDE DU DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL ENTRE LA FIBRO-ELASTOSE DE L'ENDOCARDE ET DE LA MYOCARDITE CHEZ LES ENFANTS

Président Mr. Cl. POLONOVSKI Professeur

EDITIONS A G E M P 40 RUE PASCAL PARIS

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

15/1/1967

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges **BROUET.**

1er **ASSESSEUR** . . . . . Daniel **BARGETON**

2e **ASSESSEUR** . . . . . Jean **GOSSET**

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) **Professeurs titulaires :**

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
—	HUARD (P.)
Anatomie et cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	VOURC'H (G.)
Bactériologie et virologie	TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
—	POLONOVSKI (J.)
—	DESGREZ (P.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
—	DOGNON (A.)
—	DJOURNO (A.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	COURY (Ch.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
— —	COUJARD (R.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, Droit médical et déontologie	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	N...
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
—	KUSS (R.)
—	VERNE (J.-M.)
Pathologie exotique	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
—	BRICAIRE (H.)
—	PÉQUIGNOT (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
—	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
—	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)

	MM.
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	N...

b) Professeurs à titre personnel :

Anatomie	CABROL (Ch.)
Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	NEZELOF (Ch.)
Bactériologie	BARBIER (P.)
Biochimie médicale	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Parasitologie	LARIVIÈRE (M.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.)
Physiologie	DEJOURS (P.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.) GOUGEROT (L.) ROUCAYROL (J.-Cl.) TUBIANA (M.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique		DENOIX P.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIÉ (P.)
— — (Boucicaut)		LENÈGRE (J.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	—	BAUMANN (J.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
— — — (Foch)		PADOVANI (P.)
— — — (Beaujon)		CAUCHOIX (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)		DUPERRAT (F.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		BERNARD (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Bicêtre	DEPARIS (M.)
	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Cochin	N...
	Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint-Antoine	CONTE (M.)
	Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)

	MM.
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Cliniques obstétricales — Saint-Antoine	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
— — (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique de rhumatologie (Laribnisière)	SÈZE (S. de)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique (F. Widal)	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
— — (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
Séméiologie médicale (A. Chantin)	DOMART (A.)
— — (Lariboisière)	BOUVRAIN (Y.)
— — (Pitié)	RAMBERT (P.)
— — (Rothschild)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)

b) Professeurs à titre personnel :

Hématologie	ANDRÉ (R.)
	BOUSSER (J.)
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	CAROLI (J.)
	DREYFUS (B.)
	GROSSIORD (A.)
Médecine	LAMBLING (A.)
	LAUNAY (Cl.)
	PAYET (M.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F
	WORMS (R.)
Néphrologie	RICHET (G.)
Neuro-chirurgie	LE BEAU (J.)
Neurologie	LHERMITTE F.
Neuro-psychiatrie	PICHOT (P.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pédiatrie	POLONOVSKI (Cl.)
	ROYER (P.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
	MEYER (A.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.) GONNARD (P.) NORDMANN (J.)
Biologie médicale	HARTMANN (L.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)

	MM.
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
Physique médicale	COURSAGET (J.) GREMY (F.)
Physiologie	GIRARD (Fr.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)

III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologique	SCHWARTZ (D.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.), LE NOIR (G.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A notre Maître le Professeur Claude POLONOVSKI

qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Qu'il veuille bien trouver ici l'assurance de notre gratitude et de notre admiration.

A notre Maître le Docteur Jean NOUAILLE

qui nous a inspiré le sujet de cette thèse.

Il nous a fait bénéficier pendant une année de sa grande expérience de la cardiologie infantile, et nous l'en remerçions ici.

A Mademoiselle le Docteur Marthe GAUTIER

Sa science, son sens du travail, ses qualités humaines resteront toujours pour nous un exemple.

Elle a guidé la rédaction de ce travail et nous l'en remercions.

A nos Maîtres d'Externat :

Monsieur le Docteur DELINOTTE (in mémoriam)
Monsieur le Professeur Cl. DUFOURMENTEL
Monsieur le Docteur BLANCHON
Monsieur le Professeur M. GAULTIER
Monsieur le Professeur Jean BERNARD
Monsieur le Docteur HENROT
Monsieur le Docteur SALET

A nos Maîtres d'Internat :

Monsieur le Docteur AUQUIER
Monsieur le Docteur J. WEIL
Monsieur le Docteur SALET
Monsieur le Docteur BOUCHARD
Monsieur le Professeur MOZZICONACCI

INTRODUCTION

Dans le groupe des cardiomégalies non malformatives des nourrissons et des jeunes enfants, la fibro-élastose de l'endocarde et la myocardite tiennent numériquement la place la plus importante.

Tous les auteurs, qui, récemment, ont publié sur ce sujet leur accordent une fréquence prépondérante.

Les autres étiologies, que nous ne ferons que rappeler dans ce travail, sont en fait beaucoup plus rares, qu'il s'agisse de l'anomalie de naissance de l'artère coronaire gauche, de la glycogénose cardio-musculaire (ou d'autres maladies de surcharge), des cardiomégalies familiales, des cardiomégalies dites idiopathiques, ou des altérations histologiques des artères coronaires (média-calcoses, médianécroses).

Il nous est apparu, depuis plusieurs années, combien il était parfois difficile de poser au départ un diagnostic vraisemblable, les critères diagnostics maintenant classiques entre la myocardite et la fibro élastose de l'endocarde nous semblent être une source de confusion qui permet trop souvent en toute bonne foi de publier des cas de fibro-élastose guérie, sans aucun argument définitif, tant il est difficile d'assigner un cadre définitif, en l'absence de vérification anatomique.

Nous avons voulu comparer nos constatations avec celles qui ont été publiées par d'autres auteurs, et qui ont pu servir de base à l'établissement de critères de diagnostic entre ces deux maladies (SELLERS, KEITH, MANNING).

Nous voudrions attirer l'attention sur le fait que ces observations ne peuvent certainement pas refléter la proportion véritable entre ces deux maladies, telle qu'elle doit être observée dans les services de pédiatrie générale.

En effet, dans le service du Docteur NOUAILLE, à l'hôpital de Bicètre et à l'Hôpital de La Roche Guyon, ne sont habituellement vus que des enfants adressés par d'autres services parisiens ou provinciaux. Ainsi les cas de myocardite d'évolution rapidement favorable ou défavorable, et les cas de fibro-élastose de l'endocarde rapidement mortels y sont sans doute rarement vus.

A ce sujet, nous voudrions remercier le Docteur SALET, Médecin de l'Hôpital Trousseau, le Professeur ALAGILLE et le Docteur BACH, médecins de l'Hopital de Bicètre, qui ont bien voulu nous permettre d'utiliser quelques unes de leurs observations de myocardite aiguë.

Nos 85 observations se répartissent ainsi :

I - FEE :

- 10 observations de fibro-élastose primitive de l'endocarde anatomiquement vérifiée,

- 1 observation anatomo-clinique particulière qui nous permettra de poser le problème, capital à notre avis, de la définition même de la fibro-élastose de l'endocarde, en tant qu'entité anatomo-pathologique,

- 14 observations de fibro-élastoses de l'endocarde, probable, dont la maladie est suivie depuis 6 mois à cinq ans.

- 6 observations de fibro-élastoses probables qui posent un difficile problème diagnostique et nosologique avec les anomalies orificielles congénitales.

- 7 observations de malades chez lesquels le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde avait été initialement porté, et qui ont guéri après un à six ans d'évolution.

II - MYOCARDITES :

- 3 myocardites aigues vérifiées anatomiquement,

- 37 myocardites diagnostiquées cliniquement, et d'évolution favorable,

- 2 observations de myocardite probable, particulières, l'une par sa durée d'évolution, l'autre par l'existence de poussées d'insuffisance cardiaque persistant après plus d'un an,

- 3 observations de myocardite (dont une observation anatomo-clinique) qui nous permettrons de poser le problème du devenir

des lésions histologiques de la myocardite, et de la possibilité de l'évolution vers la fibrose myocardique.

III - - 1 observation qui nous permettra de poser le problème du diagnostic différentiel entre la myocardite aiguë et les asystolies aigues au cours des troubles du rythme cardiaque du nourrisson.

- 1 observation anatomo-clinique qu'il ne nous est pas possible de faire entrer dans un cadre connu.

Enfin, nous avons du éliminer de cette étude 25 observations de fibro-élastose de l'endocarde, ou de myocardite probables, soit parce que nous les avons suivi trop peu de temps, soit parce que ces enfants sont décédés, sans que nous ayons pu obtenir une vérification anatomique (3 malades).

oOo

LA FIBRO-ELASTOSE DE L'ENDOCARDE

Elle fut pour la première fois observée par KREISIG (1818) et HEDINGER (1904) sur des pièces d'autopsie, et l'aspect histologique en fut décrit par FISCHER en 1918.

On la nomma d'abord "endocardite foetale", en raison de conceptions étiologiques qui lui attribuaient une origine inflammatoire puis on proposa pour elle les termes de "fibrose" ou de "sclérose endocardique", après que certains auteurs, en particulier GROSS, aient fait remarquer l'absence habituelle de signes inflammatoires.

En 1943, WEINBERG et HIMMELFARB emploient les premiers le terme de "fibro-élastose de l'endocarde", qui est encore le plus utilisé aujourd'hui.

Il est habituel d'individualiser 2 cadres: la fibro-élastose primitive, isolée, et la fibro-élastose secondaire, que l'on rencontre fréquemment associée à la sténose aortique, ou l'hypoplasie de coeur gauche à la coarctation de l'aorte à l'anomalie de naissance de la coronaire gauche en particulier.

Seule la fibro-élastose primitive nous intéressera dans ce travail.

- ANATOMIE PATHOLOGIQUE -

Dans les formes typiques, l'aspect macroscopique ne prête pas à confusion. Alors que l'endocarde normal est rosé et d'épaisseur inappréciable à l'oeil nu, dans la fibro-élastose, il est épais, blanc, lisse, d'aspect porcelainé.

Cet épaississement peut atteindre 1 à 3 mm dans les formes extrêmes.

La répartition de l'atteinte des cavités est variable.

Le ventricule gauche est le plus souvent lésé, l'oreillette gauche un peu moin souvent. Les fibro-élastoses primitives de l'endocarde atteignant ensemble les deux cavités gauches sont fréquentes, et, dans ces cas, l'atteinte ventriculaire est prédominante dans la plupart des cas, mais l'inverse peut se voir (et nous l'avons observé une fois).

La fibro-élastose des cavités gauches du coeur s'étend souvent aux appareils valvulaires (dans 50 % des cas pour GOWING et DENNIS, dans 100 % des cas pour MOLLER et EDWARDS.

La valvule mitrale semble atteinte par prédilection.

Macroscopiquement, le bord libre des valves est épaissi en bourrelet, parfois rétracté. La partie moyenne des valves reste mince en général.

Les cordages apparaissent raccourcis et épais, ainsi que les piliers d'insertion.

La valve antérieure de la mitrale est plus souvent lésée que la postérieure, et histologiquement, la lésion est fibreuse, peu élastique.

MOLLER et EDWARDS affirment que toute la symptomatologie de la fibro-élastose est secondaire à l'insuffisance mitrale qui serait pour eux, constante. L'épaississement endocardique selon ces auteurs déterminerait une position haute des muscles papillaires dans le ventricule gauche, qui ne permettrait pas à la pression sanguine systolique d'exercer une force verticale sur les valves: d'où insuffisance mitrale fonctionnelle, puis lésion des valves et installation d'une insuffisance mitrale organique. Comme corollaire: ils affirment que dans leurs constatations autopsiques, ils trouvent les lésions de l'appareil valvulaire d'autant plus importantes que l'enfant était plus âgé au moment de la mort.

Ce rôle et cette pathogénie de l'insuffisance mitrale ne sont pas admis par tous les auteurs, qui font remarquer l'absence fréquente de souffle tout au long de l'évolution, et l'inconstance de reflux mitral à l'angiocardiographie, et enfin l'intégrité fréquente de l'appareil valvulaire à l'autopsie.

Le rétrécissement mitral est rare, car la surface de l'orifice est habituellement conservée. Quand il existe, il est attribué à la rigidité des valves donc dû aux lésions sous valvulaires.

LYNFIELD et GASUL ont rapporté deux cas d'enfants atteints de fibro-élastose de l'endocarde, chez qui l'apparition d'un claquement d'ouverture, et d'un souffle diastolique roulant avait fait porter le diagnostic de sténose mitrale. Dans les deux cas, la tentative de commissurotomie trouva un orifice de taille normale, et la symptomatologie fut attribuée, à postériori, à la rigidité de l'appareil valvulaire.

L'atteinte orificielle aortique est plus rare, pour la majorité des auteurs, que l'atteinte mitrale. Le rétrécissement orificiel prédomine par induration, voire soudure, commissurale, par le processus fibro-élastique.

Les cavités atteintes, oreillette ou ventricule gauche, sont dans la plupart des cas dilatées, bien que l'on ait décrit des formes avec cavités de taille normale, voire rétractées (MOLLER, LYNFIELD et GASUL).

Le muscle est épais, hypertrophié.

La fibro-élastose est soit diffuse, soit irrégulière dans sa répartition, l'atteinte du septum et des muscles papillaires de la pointe étant prédominante.

Les cavités droites ne sont pas touchées dans la plupart des cas. Mais il existe des formes de fibro-élastose primitive isolée des cavités droites. Elles sont exceptionnelles, et nous les avons exclues de notre étude.

La définition anatomique de la fibro-élastose de l'endocarde revêt, selon nous, une importance considérable.

En effet, si cette affection a donné lieu à de nombreuses publications, rares sont celles qui se sont attachées à définir exactement l'aspect des lésions, sans doute du fait de séries trop faibles, la maladie restant assez rare.

Le problème est de savoir s'il faut appeler fibro-élastose de l'endocarde du coeur gauche les lésions typiques que l'on voit dès l'ouverture du ventricule gauche, avec un endocarde épais, nacré porcelainé.

Où bien faut-il inclure dans le même cadre les aspects non plus nacrés, mais blanchâtres d'une partie de l'endocarde (septal en règle), avec des reflets un peu blancs en d'autres endroits.

A fortiori, faut-il inclure dans ce cadre les cas où l'aspect fibro-élastique est seulement une lésion histologique, que l'aspect macroscopique ne laissait pas prévoir.

Ainsi, dans la myocardite interstitielle aiguë, plusieurs auteurs ont noté un épaississement fibro-élastique de l'endocarde, parfois macroscopiquement visible, sur le septum et les muscles papillaires, parfois histologiquement typique (HOUSE, CHAPTAL et JEAN, SACREZ, GRENIER, BAHEUX).

Cette imprécision de la définition ne rend pas aisée la compréhension de la maladie, ni la classification, et peut être certains cas classés fibro-élastose ne sont-ils que des réactions fibro-élastiques à une agression en particulier infectieuse, telle que la myocardite, ce qui pourrait expliquer la guérison.

A notre connaissance, seuls les travaux des auteurs strasbourgeois donnent un compte rendu macroscopique et histologique exhaustif de tous leurs cas (FRUHLING, SCHNEEGANS).

Ils englobent d'ailleurs dans leur série des observations où l'épaississement fibro-élastique est seulement histologique, et où prédominent les lésions de myocardite interstitielle.

Cette discussion, à notre avis, n'a pas qu'un intérêt théorique.

En effet, les conditions hémodynamiques sont certainement très différentes, suivant le degré de sclérose endocardique.

Les différents auteurs qui ont étudié l'aspect angiocardiographique de la fibro-élastose (LINDE, MOLLER, BARDIER) ont vous conclu à une mobilité faible du ventricule gauche, et à une faible différence de volume systolo-diastolique.

Ceci est-il dû à la résistance mécanique de la coque fibro-élastique, où bien est-ce l'hypertrophie musculaire du ventricule gauche qui en diminue la tonicité systolique.

La plupart des auteurs qui se sont intéressé à cette question ont opté pour la première solution, et certains ont même proposé le terme impropre d'endocardite constrictive.

En fait, cette question nous semble loin d'être résolue, mais elle a encore un grand intérêt pour la compréhension du pronostic de la maladie.

En effet, de nombreux auteurs, à la suite de KEITH, MANNING, et SELLERS, ont publié des cas où le diagnostic de fibro-élastose primitive de l'endocarde avait été posé cliniquement et qui ont guéri. NADAS s'élève contre cette opinion, et lui, classe ces cas sous la rubrique des "gros coeurs régressifs", pensant que la véritable fibro-élastose ne peut pas guérir.

En effet, si l'on imagine qu'une fibrose jeune, peu élastique (ce qui correspond aux formes à endocarde translucide, à peine laiteux, peu épais) puisse régresser, on conçoit mal la disparition d'une fibrose vieillie, très élastique, déterminant un épaississement considérable de l'endocarde.

- HISTOLOGIE DE LA FIBRO-ELASTOSE DE L'ENDOCARDE -

Dès l'examen au faible grossissement, dans les cas typiques, l'histologiste est frappé par l'épaississement considérable de l'endocarde.

Il se présente sous l'aspect d'une bordure dense, qui peut atteindre 10 à 20 fois l'épaisseur d'un endocarde normal.

Il peut varier d'épaisseur, mais ne s'interrompt jamais brutalement.

L'endothélium, au fort grossissement, apparaît toujours normal. L'épaississement porte surtout sur la zone dite fibro-musculo-élastique, c'est-à-dire la couche la plus profonde de l'endocarde. En effet, c'est cette région qui apparaît la plus dense. Cet épaississement est fait d'un tissu fibreux plus ou moins jeune, plus ou moins cellulaire. Mais les colorations spécifiques de l'élastine (Orcéine) montrent que la bande scléreuse est parcourue de fibres élastiques disposées en lignes sinueuses, continues ou discontinues.

Signalons que STILL et BOULT ont étudié au microscope électronique la périodicité des fibres conjonctives de ces endocardes. Ils ont conclu à l'existence de deux populations de fibres, car, à côté de fibres conjonctives existerait pour eux un dépôt de fibrine, prédominant en surface.

Au niveau des valvules, quand elles sont lésées, la lésion est habituellement fibreuse, peu élastique.

Le myocarde est, pour la majorité des auteurs, peu touché.

Fréquemment les bandes de sclérose s'insinuent entre les fibres les plus superficielles.

Les fibres myocardiques sont à peu près normales.

Souvent un peu hypertrophiées, surtout au voisinage de la sclérose, elles ont parfois un aspect atrophique. Pour la plupart des auteurs, il n'y a pas d'infiltration inflammatoire.

Les auteurs strasbourgeois (FRUHLING) ne partagent pas cet avis, et insistent sur le fait que dans leurs cas ils trouvent toujours

des lésions de myocardite interstitielle, parfois très localisée et loin de l'endocarde. Ils utilisent cette constatation pour étayer leur conception inflammatoire de ce qu'ils appellent la "myo-endocardite fibro-élastique".

Enfin, dans un grand nombre de cas, on observe une dilatation et une prolifération capillaire du tissu interstitiel sous endocardite.

En résumé, il s'agit d'une hyperplasie et d'une augmentation du nombre des fibres collagènes et élastiques qui constituent normalement l'endocarde, avec peu ou pas d'altérations du myocarde.

Pour nous, rappelons-le, l'histologiste pur est mauvais juge.

En effet, quand il signale une fibre élastose de l'endocarde dans un compte rendu d'anatomie-pathologique, il ne peut pas toujours préjuger de l'aspect macroscopique, il y a certainement des différences importantes dans les conditions anormales qui sont imposées au myocarde, suivant que l'endocarde est blanc, épais, de consistance ferme, où bien quand la fibro-élastose est seulement histologique. Pourtant, sous le microscope, l'épaisseur de l'endocarde est souvent peu différente dans ces deux formes. La seconde correspondrait habituellement à une fibrose jeune, assez peu élastique.

Ainsi, il devient extrêmement difficile, même après examen histologique, de définir un syndrome et de classer certains cas, car l'importance de la fibro-élastose n'est pas toujours identique, et elle peut être plus ou moins épaisse à prédominance de fibres élastiques ou non.

S'agit-il là de stades évolutifs, où bien de cadres tout à fait différents. Actuellement, il nous semble difficile, sinon impossible, de répondre à cette question.

oOo

LA MYOCARDITE

Les aspects histologiques de la myocardite furent d'abord décrits par STEFFEN en 1888, puis par FREUND en 1898.

FIEDLER, le premier, l'isola comme une entité anatomo-clinique d'étiologie spécifique. Actuellement, le cadre de la myocardite de Fiedler tend à diminuer d'importance, puisque une étiologie précise, virale en règle, peut être mise en évidence dans un grand nombre de cas, soit par l'isolement d'un virus où l'élévation significative des anticorps spécifiques, soit par l'enquête anamnestique.

SAPHIR, en 1941, reprit l'idée de Fiedler, et voulut, à côté de myocardites secondaires, isoler une myocardite primitive. Les critères de cette myocardite primitive seraient :

1 - La localisation strictement myocardique des lésions, qui respectent le péricarde et l'endocarde.

2 - L'aspect inflammatoire monomorphe des lésions,

3 - L'impossibilité de mettre en évidence une autre étiologie.

En fait, ce cadre semble bien près d'éclater, au fur et à mesure que se perfectionnent les techniques virologiques.

D'autre part, ces critères, qui ont eu longtemps force de loi semblent à beaucoup d'auteurs bien arficiciels (GRENIER, MATTINGLY, ABELMANN).

- ANATOMIE-PATHOLOGIQUE -

La myocardite est souvent évidente à l'ouverture du thorax.

Le coeur est gros, flasque, et s'étale sur la table d'autopsie.

Il existe inconstamment un petit épanchement péricardique séro-fibrineux.

Le coeur est augmenté de volume, et cette augmentation est habituellement due au début à une dilatation des cavités plutôt qu'à un épaississement du muscle. L'atteinte peut être globale ou prédominer sur un ventricule.

Le poids du coeur est augmenté, traduisant une certaine hypertrophie de la paroi.

A la coupe, le myocarde est souvent mou, et la tranche de section n'a pas l'aspect homogène habituel, mais est marquée de plages congestives sur un fond pâle, chamoisé.

Un aspect macroscopique normal peut cependant être infirmé par l'examen histologique, et ne doit pas faire rejeter le diagnostic de myocardite.

L'endocarde et le péricarde sont histologiquement normaux dans la plupart des cas, mais on peut voir dans certains cas des zones dépolies, à reflets blancs, voire franchement épaissies, surtout dans les régions du septum et des muscles papillaires de la pointe du ventricule gauche. Histologiquement, ces lésions correspondent alors parfois à une fibro-élastose endocardique.

- HISTOLOGIE -

Seul est bien connu l'aspect histologique de la myocardite en phase aiguë. Les aspects évolutifs ne sont naturellement pas décrits, faute de documents itératifs. De plus, la date de début ne peut souvent être connue avec certitude. Ainsi, les lésions histologiques décrites comme des fibroses myocardiques apparemment primitives ne sont elles peut être que le résultat de l'évolution d'une myocardite nécrosante ancienne.

En effet, on décrit schématiquement deux types de lésions histologiques de la myocardite aiguë.

1 - L'aspect le plus fréquent est celui de la myocardite interstitielle aiguë, dans lequel des nappes cellulaires envahissent les espaces interstitiels oedématiés, dissociant les fibres myocardiques peu ou pas altérées.

Cet exsudat est habituellement constitué par des lymphocytes avec parfois quelques polynucléaires neutro ou éosinophiles, des plasmocytes, des histiocytes, et de grandes cellules mononucléées, sur la morphologie et l'origine desquelles les auteurs ne sont pas d'accord.

Les fibres musculaires sont habituellement peu atteintes, elles sont alors moins striées que normalement, anormalement riches en noyaux. Dans certains autres cas, elles sont par endroits vacuolaires, voire hialynisées. Cette nécrose hyaline peut, parfois être envahie vite par du tissu fibreux (CONLIN et MANTZ).

Ces lésions de la myocardite interstitielle sont presque toujours diffuses, ou bien groupées suivant des aspects granulomateux. Quoiqu'il en soit, il convient de les rechercher en plusieurs endroits du myocarde, et ne pas se limiter à un seul prélèvement, car les lésions peuvent être localisées.

2 - Le deuxième type histologique de myocardite est tout à fait différent. Nous en avons rencontré un cas dans notre série.

Il est fait de nodules nécrotiques, de forme et de taille variables, inégalement répartis. Dans ces nodules, tout aspect organisé a disparu et on ne peut individualiser aucune structure musculaire normale, mais l'envahissement par des fibroblastes.

Entre ces nodules nécrotiques, le tissu musculaire cardiaque apparaît normal. Les fibres musculaires ne sont pas altérées. Il n'y a pas de cellules inflammatoires, ni d'oedème interstitiel.

Quelle est l'évolution histologique de ces lésions de myocardite Il est impossible de répondre avec certitude à cette question.

Cependant les deux aspects histologiques doivent avoir schématiquement une évolution différente.

La myocardite interstitielle comporte surtout une infiltration inflammatoire. La nécrose des fibres musculaires y est rarement constatée, et plus rarement encore la fibrose.

L'évolution de ces myocardites, quand elles ne sont pas mortelles, doit se faire vers la résolution de l'inflammation et la guérison anatomique, sauf dans les rares cas où la nécrose musculaire est importante, et où l'évolution doit pouvoir se faire vers la fibrose myocardique.

La myocardite à nodules nécrotiques, logiquement, ne doit pouvoir évoluer que vers la fibrose myocardique en foyers.

Cette évolution histologique serait intéressante à connaître et elle permettrait peut être une meilleure compréhension de certains aspects évolutifs prolongés de la myocardite, voire de certaines fibroses apparemment primitives.

C'est là un problème que nous aurons l'occasion de rencontrer en rapportant nos cas de myocardite. Certains auteurs (CASELLAS-BERNAT, MATTINGLY) qui se sont intéressé à cette question, ont formulé des hypothèses identiques, sans toutefois séparer les deux aspects histologiques de la myocardite aiguë, et leur évolution anatomique, qui est probablement différente.

Une autre question, qui est encore actuellement sans réponse, est celle des rapports entre la myocardite aiguë et la fibro-élastose de l'endocarde. Un aspect fibro-élastosique est fréquent dans la myocardite aiguë, mais s'agit-il là d'une simple réaction endocardique qui aurait pu être résolutive où bien ces lésions entrent elles dans le cadre de la fibro-élastose dite primitive de l'endocarte, et pourraient elles ensuite évoluer pour leur propre compte. C'est l'avis de FRUHLING et de ses collaborateurs, mais il est loin d'être partagé.

N'y a-t-il pas tous les degrés entre la myocardite aiguë isolée, et la fibro-élastose vraie de l'endocarde, en passant par tous les degrés de l'inflammation interstitielle et de l'épaississement scléro-élastique de l'endocarde ?

C'est encore une question à laquelle il est impossible, actuellement, de répondre.

Mais le but de notre travail a été de poser ces différents problèmes, sans aucune ambition de les résoudre.

oOo

LE DIAGNOSTIC CLINIQUE DE LA FIBRO-ELASTOSE PRIMITIVE DE L'ENDOCARDE.

_ _ _ _ _

SELLERS, KEITH et MANNING ont les premiers, en 1958 et 1964 établi des critères de diagnostic clinique de la fibro-élastose. La notion classique était que ce diagnostic ne pouvait être fait que sur la table d'autopsie. Ces auteurs ont comparé les observations de leurs malades morts de fibro-élastose avec leurs observations de malades porteurs de cardiomégalies et dont certains avaient guéri.

Ils ont constaté que la fibro-élastose s'accompagnait de signes cliniques, radiographiques électriques qui permettait de la reconnaître cliniquement dans la plupart des cas.

Comme corollaire, ils ont pensé également que le pronostic de cette maladie n'était pas toujours désespéré, et que le traitement pouvait coïncider avec la guérison clinique dans un grand nombre de cas. MOLLER, LINDE et ADAMS aux Etats Unis, CHRISTIAENS et BARDIER en France ont adopté ces critères, et les publications d'observations cliniques, voire de cas guéris de fibro-élastose de l'endocarde sont actuellement nombreuses.

SELLERS, KEITH et MANNING, pour le diagnostic clinique de la maladie, font état des critères suivants :

- une incidence familiale assez fréquente,

- un début de la maladie très fréquemment dans la première année de la vie, presque toujours avant 2 ans, tout en sachant que la maladie peut se voir jusqu'à l'âge adulte.

- la présence constante d'une insuffisance cardiaque congestive à prédominance gauche, sans souffle cardiaque organique,

- une cardiomégalie, et dans ses cas le C.T.R. moyen est de 0,69 (rappelons à ce propos que le C.T.R - cardio-thoraco-ratio_

est le rapport entre le diamètre transverse du coeur, et le diamètre du thorax, au niveau des sinus costo-diaphragmatiques sur une radiographie de face).

- des signes électriques particuliers qui comportent :

1 : un rythme sinusal,

2 : une surcharge ventriculaire gauche, ou biventriculaire à prédominance gauche, avec une onde R en précordiales gauches de plus de 20 mm, parfois une onde S en précordiales droites de plus de 20 mm. Rarement (10 % des cas) seule l'onde S à droite évoque l'H.V.G.

3 : des ondes T plates ou négatives à gauche,

4 : un axe électrique entre 20 et 80°.

L'ensemble de ces critères permettrait le diagnostic dans plus de 95 % des cas.

Ces critères opposeraient, pour ces auteurs, formellement la fibro-élastose de l'endocarde et la myocardite,

Dans cette dernière en effet, l'âge de début serait plus fréquemment néo-natal, et la maladie deviendrait ensuite plus rare. Enfin, électriquement, on observerait presque toujours un microvoltage, et exceptionnellement une surcharge ventriculaire gauche.

- CONSTATATIONS HEMODYNAMIQUES ET ANGIOGRAPHIQUES -

Les études hémodynamiques sont rares dans la fibro-élastose (LINDE et ADAMS, LYNDIELD et GASUL). Il semble exister dans la plupart des cas une élévation de pression dans l'artère pulmonaire et le capillaire, et aussi une élévation de la pression télédiastolique du ventricule gauche.

Les études angio-cardiographiques sont plus nombreuses.

Toutes font état d'une évacuation systolique faible du ventricule gauche, avec une stase du produit opaque dans les cavités gauches et un débit cardiaque réduit. BARDIER, en France, a corroborré ces constatations sur des malades dès que le diagnostic avait été fait cliniquement. Il fait état de deux signe qui lui parait importants : le refoulement vers la droite du ventricule droit, et une vascularisation pulmonaire particulière, les sommets étant plus vascularisés que les bases.

Les angiocardiographies permettent de décrire deux formes de fibro-élastose. La plus fréquente comporte une cavité gauche di-

latée, avec une paroi épaisse. Une forme beaucoup plus rare se présente avec un ventricule gauche de taille normale, voire de petite taille. Dans les 2 cas, les changements de volume entre la systole et la diastole seraient faibles. Pour LAMBERT, ce signe serait caractéristique de la fibro-élastose.

La biopsie de l'endocarde a été proposée par GASUL, comme moyen de diagnostic. Elle nécessite habituellement une thoracotomie et une auriculotomie, et la grande majorité des auteurs reculent devant ses risques et sa difficulté.

Le Mumps-Skin-Test, ou intra-dermo-réaction à l'antigène ourlien, a été proposé par NOREN, comme moyen possible de diagnostic. Pour cet auteur une injection de virus ourlien inactivé par le formol (Laboratoires Lily) déterminerait chez 90 % des enfants atteints de fibro-élastose de l'endocarde une réaction érythémateuse de plus de 10 mm à la 24ème heure. Il a été amené à employer ce test par le fait qu'il semblait y avoir eu, chez les mères de ses petits malades, très fréquemment un contact ourlien pendant la grossesse, et une fois une parotidite clinique.

Chez les enfants témoins, le test était négatif dans 90 % des cas.

Parallèlement, il dosait les anticorps ourliens dans le sérum de ses malades, mais ne les trouva jamais significativement élevés. Il explique ce fait par un contact très bref avec le virus, insuffisant pour déterminer une formation d'anticorps.

SHONE et ARMAS ont repris cette expérimentation, sur 50 enfants ou le diagnostic clinique de fibro-élastose a été fait (2 fois confirmé par une biopsie de l'endocarde) ils trouvèrent une réaction positive chez 91 % de ces enfants (réaction de plus de 10 mm), et une réaction négative chez 90 % des enfants témoins (érythème de moins de 10 mm). CHRISTIAENS, sur 5 enfants chez qui le diagnostic clinique de fibro-élastose avait été porté, semble avoir trouvé 5 réactions positives.

A l'opposé, GERSONY et KATZ dénient toute valeur diagnostique à ce test. Ils rappellent que pour le diagnostic des oreillons, une réaction cutanée de 15 mm est exigée (ENDERS), et signalent que dans leurs cas, il n'y a pas de différence significative entre le groupe témoin, et les enfants supposés porteurs d'une fibro-élastose. A l'appui de ces auteurs viennent les publications de MITCHELL et coll., qui, à la suite d'une enquête systématique de grande envergure, n'ont pas rencontré pendant la grossesse d'élévation des anticorps ourliens, chez des mères dont les enfants ont ensuite été trouvés atteints d'une fibro-élastose, et les travaux de WHITE et surtout de HOLOWACH qui, étudiant les éventuelles séquelles cardiaques que pourraient

déterminer une infection ourlienne pendant la grossesse, ne signale jamais de fibro-élastose.

Récemment NOREN et VOSBURGH ont proposé une autre explication à la positivité du Mumps-Skin-Test dans leurs séries. Ils pensent que peut être cette hypersensitibité réflete une infection par un virus antigéniquement voisin du virus ourlien.

Nous verrons que dans notre cas la réaction cutanée à l'antigène ourlien ne semble pas avoir été d'une grande utilité pour le diagnostic.

- L'ETIOLOGIE DE LA FIBRO-ELASTOSE DE L'ENDOCARDE -

Les hypothèses étiologiques sont nombreuses, mais aucune d'entre elles ne s'accompagne, pour le moment, de preuves décisives.

- Théorie hémodynamique :

Elle s'appuie sur la constatation fréquente de la fibro-élastose dans les malformations congénitales où existe une augmentation de la pression sanguine dans les cavités du coeur : anomalies orificielles aortiques, coarctations, hypoplasies des cavités gauches. Pour les auteurs qui défendent cette théorie (BLACK-SCHAFFER, TURNER, ANDERSEN et KELLY, et plus récemment LYNFIELD), dans la fibro-élastose primitive le facteur déclenchant serait la dilatation cardiaque qui s'accompagne d'une élévation compensatrice de la pression. Ainsi, dans l'anomalie de naissance de la coronaire gauche, c'est aussi la dilatation du ventricule gauche, causée par l'anoxie myocardique, qui déterminerait l'apparition de la fibro-élastose, qui est constante dans cette malformation.

A l'encontre de cette théorie, on cite de nombreux cas où l'absence d'hyperpression fut vérifiée, et où existait une fibro-élastose. A l'opposé, des malformations qui s'accompagnent d'une hyperpression considérable, comme les sténoses de l'orifice pulmonaire, n'ont habituellement pas de fibro-élastose.

- Théorie Ischémique :

Qui attribue à une anoxie foetale la maladie, anoxie due soit à une fermeture prématurée du foramen ovale, soit à une atrésie des cavités gauches, ou a une anomalie des coronaires. C'est cette théorie qui conduisit PAUL et ROBBINS à essayer un traitement chirurgical de la fibro-élastose, avec un talcage du péricarde en vue d'améliorer la vascularisation.

- Théorie malformative :

Qui a pour elle les cas familiaux, qui sont assez souvent publiés. La malformation est d'ailleurs envisagée de plusieurs façons; malformation endocardique primitive (DENNIS), malformation du système cardio-necteur (GAGNON et DELAQUERRIERE) désordre métabolique héréditaire du tissu collagène (GERKOWICZ).

- FIBRO-ELASTOSE et MALADIE DU COLLAGENE -

Cette théorie fut soutenue par HILLet REILLY. HOGG a publié un cas d'enfant né d'une mère porteuse d'un lupus érythémateux aigu, et lui même atteint d'une fibro-élastose de l'endocarde. Contre cette théorie milite l'absence de fibro-élastose dans les collagènoses du nourrisson.

- Théorie inflammatoire :

Elle fut la première soulevée, et ensuite abandonnée en raison de l'absence de lésions inflammatoires et de l'absence habituelle de signes infectieux pendant la grossesse.

FRUHLING et coll. eux, trouvent de façon constante des lésions de myocardite interstitielle. Ils décrivent d'ailleurs dans le même cadre des fibro-élastoses histologiques, et des formes monstrueuses avec atrésie du coeur gauche. Dans 14 de leurs 81 cas, ils ont pu mettre en évidence un virus coxsackie B dans le coeur ou un autre organe. Ils notent aussi que la maladie semble obéir à une certaine épidémicité. Pour eux, l'épaissement de l'endocarde est secondaire à l'hypervascularisation due àl'infection. Ils pensent que si l'infection virale a lieu en tout début de grossesse, elle détermine une malformation cardiaque, et le virus ensuite est rapidement inhibé par les anticorps maternels. Si l'infection est tardive, au moment où les hormones maternelles entraînent un blocage des anticorps (ce qui semble vérifié chez la souris), le virus déterminera une myo-endocardite responsable de la fibro-élastose.

Malheureusement, dans les observations de ces auteurs manquent les dosages d'anticorps chez les mères et les enfants.

On a pu aussi leur objecter que la présence de virus dans des prélèvements faits comme ici en période épidémique,n'avait pas une valeur absolue.

La théorie inflammatoire a été aussi reprise par NOREN, et par VOSBURGH, pour expliquer la positivité de l'intra-dermo réaction à l'antigène ourlien dans leurs observations. Après avoir mis en cause le virus ourlien lui même, ils ont pensé qu'il s'agissait peut être d'un hasard antigénique.

Mais contre l'origine infectieuse militent actuellement l'absence ou la discrétion des signes inflammatoires, dans la fibro-élastose primitive de l'endocarde, l'absence d'élévation du taux des anticorps pour tous les virus testés.

- FIBRO-ELASTOSE ET ANOMALIES DES LYMPHATIQUES DU COEUR -

Cette théorie est défendue par KLINE et MILLER. Ces auteurs ont montré que, chez le chien une lésion des lymphatiques de l'épicarde entraînait constamment une fibro-élastose de l'endocarde. Ils accusent alors une accumulation mécanique de protéines qui se déposeraient dans l'endocarde, car ce tissu est drainé par des lymphatiques qui se rendent dans la région épicardique.

En 1964, ils ont publié 2 cas où la stase lymphatique était visible sur les coupes histologiques (un de ces cas était un enfant porteur de malformations lymphatiques multiples). Ils font également état de cas de SACREZ et GIAMMALVO ou des lymphangiectasies multiples sont associées à une fibro-élastose.

En conclusion, les hypothèses sur l'étiologie de la fibro-élastose de l'endocarde sont nombreuses, mais aucune ne peut apporter d'éléments décisifs. Il se pourrait aussi que toutes ces opinions pathogéniques contiennent une part de vérité, et que la fibro-élastose ne soit finalement qu'une réaction de défense sans spécificité du tissu endocardique à toute agression, quelle quelle soit.

oOo

OBSERVATIONS

- OBSERVATION 1 - C... Nadine née le 9.12.1961

Cette enfant a été bien portante jusqu'à l'âge de 14 mois. A ce moment (février 1963), il se produit brusquement une poussée d'insuffisance cardiaque, avec hépatomégalie, polypnée et gros coeur. Elle reçoit pendant 3 mois de la Digitaline, et du Cortancyl (2 mg/kg, puis doses dégressives). A l'arrêt du traitement hormonal, l'enfant dont l'état s'était nettement amélioré, rechute. Elle est alors adressée dans le Service, en mai 1963. Elle a 14 mois.

On est devant une enfant eutrophique (12 kg) sans signes d'insuffisance cardiaque et sans souffle cardiaque. Le coeur est gros (C. T.R. 0,60).

L'ECG montre une activité auriculaire normale, un axe de QRS à 60°. En précordiales, il existe une surcharge ventriculaire gauche, avec une onde R de 50 mm en V 5 (q. de 1 mm) et un indice de Sokolov à 80. L'onde T est négative en V 4 et V5, positive en V6.

On conseille la reprise du traitement corticoïde à 1 mg/ kg et la poursuite de la digitalisation.

A 22 mois, avec ce traitement, l'enfant va parfaitement bien. Son coeur est de volume normal (C.T.R. 0,50). L'E.C.G. montre une repolarisation positive en précordiales gauches.

A 30 mois, l'enfant, qui était toujours digitalée, a une rechute d'insuffisance cardiaque, elle est de nouveau hospitalisée dans le service.

Elle est polypnéique, tachycardique, et a une hépatomégalie importante. Le coeur est de nouveau gros (C.T.R. 0,60).

Au cours de l'hospitalisation apparaissent des signes électriques de nécrose myocardique antéro-septale, et l'enfant décède le 8 novembre 1964 à 3 ans, d'une insuffisance cardiaque irréductible.

La vérification anatomique montre un gros coeur, avec un ventricule droit écrasé par la saillie du ventricule gauche, qui est dilatée et très épais. L'oreillette gauche est un peu épaissie.

Il existe un "mural thrombus" très adhérent à la paroi antérieure du ventricule gauche et à la coupe, un infarctus sous-endocardique étendu dans cette même région, avec quelques ilôts de nécrose dans le septum inter-ventriculaire.

Il n'existe pas de fibro-élastose macroscopiquement visible, seulement quelques reflets nacrés dans la région septale.

- Histologie : (Mmr R. HABIB, Mlle M. GAUTIER). Aspect fibro-élastosique modéré de l'endocarde auriculaire et ventriculaire gauche. Infarctus ancien, fibreux, avec aussi de nombreuses fibres élastiques, reperméabilisé par des capillaires, et envahi de cellules inflammatoires.

Endartérite polifférative nette des vaisseaux sous endocardiques, dans les régions proches de l'infarctus. Vaisseaux épicardiques d'apparence normale.

Mural thrombus très organisé.

Aucune cellule inflammatoire dans le reste du myocarde (14 blocs examinés).

- Conclusion :

Cardiomégalie, surcharge ventriculaire gauche, et infarctus antérieur fibro-élastosique sans anomalie de naissance des coronaires.

Fibro-élastose endocardique seulement histologique.

Endartérite proliférative près de la nécrose. Pas de signes inflammatoires.

oooo

- OBSERVATION 2 - L... Gilles, né le 1er février 1964 - 3 kg.

Dès la naissance on constate une cyanose, et la cardiomégalie est découverte à l'âge de 2 jours. L'enfant reçoit alors deux gouttes de Digitaline par jour.

Il est admis dans le service à l'âge de 7 jours, en insuffisance cardiaque globale, avec polypnée, hépatomégalie et oedèmes périphériques.

Il existe un souffle systolique (3/6) apexien.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,69) avec une vascularisation pulmonaire normale.

L'E.C.G. montre une onde P haute de 4mm en D2, étroite, l'axe QRS est très droit à 180°, des voltages peu élevés.

En précordiales, il existe des signes de prédominance droite: l'onde R mesure 20 mm en V1, alors que l'onde S mesure 12 mm. En V5, l'onde R mesure 16 mm, avec une onde q de 6 mm, et une onde S de 25 mm. L'onde T, plate de V1 à V3 est négative ensuite.

Après une amélioration, l'insuffisance cardiaque rechute à la faveur d'une infection pulmonaire, et l'enfant décède à l'âge de 1 mois.

La vérification anatomique montre un ventricule gauche dilaté et très épais, et une fibro-élastose endocardique monstrueuse, épaisse de 2 mm, dans le V.G. l'oreillette est moins atteinte. La valvule mitrale et la valvule aortique sont intéressées par le processus et très remaniées.

- Conclusion :

Fibro-élastose très importante des cavités gauches, avec atteinte mitrale et aortique.

oooo

- OBSERVATION 3 - D... Marie-Pierre, née le 28 mars 1960, à 2 kg 650, (prématurée de 8 mois).

A partir de l'âge de 1 mois, cette enfant a fait des accès de cyanose, puis a présenté de la polypnée. A plusieurs reprises, elle aurait fait des convulsions.

A l'âge de 3 mois, on découvre une tachycardie, et une cardiomégalie, une surcharge gauche électrique.

Elle aurait reçu de la digitaline et des corticoïdes.

Elle est vue dans le Service à l'âge de 7 mois. Elle est hypotrophique et pèse 5,000 kg. L'auscultation montre des bruits sourds. L'enfant est polypnéique, le foie est augmenté de folume.

Le coeur est très gros (C.T.R. 0,74). Il existe une atélectasie du sommet droit.

L'E.C.G. montre une activité auriculaire normale, un axe de QRS à 10°, et des voltages élevés en standard. En précordiales, l'onde R mesure 50 mm en V5, avec une onde q de 6 mm. L'indice de Sokolov est à 80. L'onde T est négative de V3 à V5.

L'enfant décède le 20 novembre 1960 à l'âge de 8mois.

La vérification montre un gros coeur de 90 grammes, avec un ventricule gauche dilaté. L'endocarde des cavités gauches est de façon diffuse épais, blanc et nacré. La valvule mitrale n'est pas intéressée, et est normale.

Histologie : (Mmr R. HABIB) - fibro-élastose énorme sans atteinte myocardique.

- Conclusion :

Fibro-élastose importante des cavités gauches. Mitrale normale.

oooo

- OBSERVATION 4 - D... Véronique, née le 25 octobre 1962, à 3 kg

Jusqu'à l'âge de 3 semaines, l'enfant va très bien et prend normalement du poids.

Le 15 décembre 1962, à l'âge de 2 mois, elle devient polypnéique, pâle, couverte de sueurs, de façon assez brutale. Elle reçoit deux gouttes de Digitaline.

Le 16 décembre, elle est admise dans le Service, elle est tachycardique, polypnéique. Il existe une hépatomégalie à 3 travers de doigt, des oedèmes périphériques.

Le coeur est globalement augmenté de volume, (C.T.R. 0,62) peu mobile en scopie, les poumons sont normaux.

L'E.C.G. montre une activité auriculaire normale, un axe de Q.R.S. à 60° des voltages normaux en dérivations standard, avec une onde T négative en D1, D2, D3 et VL

En précordiales, il existe une onde R en V5 et V6 de 32 mm, avec une onde q de 1 mm. L'indice de Sokolov est à 50.

L'onde T est négative de V3 à V6.

L'enfant fait plusieurs malaises dans le service, dont l'un lors d'un essai de biopsie musculaire.

Elle décède le 3 janvier 1963, à l'âge de 2 mois 1/2

A la vérification, on trouve un gros coeur avec des cavités droites normales, et surtout un très gros ventricule gauche dilaté, avec une paroi épaisse de 8 mm.

La valvule mitrale est normale.

L'endocarde est un peu nacré de façon diffuse dans les cavités gauches. Au niveau du septum inter-ventriculaire, l'aspect fibro-élastosique est plus net.

L'histologie confirme la fibro-élastose, et montre l'absence de lésions myocardiques.

- Conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde des cavités gauches, modérée sans lésions myocardiques.

oooo

- OBSERVATION 5 - R... Jean, né le 17 septembre 1965.

Cet enfant, originaire de Madagascar commence à être dyspnéique à l'âge de 3 mois. A partir de cette date, il ne prend plus de poids.

Il est hospitalisé dans le service du Professeur AUSSANAIRE où l'on constate une cardiomégalie et une atélectasie rétro cardiaque.

Il est mis à un traitement digitalique (10 gouttes par semaine)

Il est vu dans le service à l'âge de 8 mois. Il est très hypotrophique, avec une polypnée de repos et une hépatomégalie à 3 travers de doigt. Il existe un souffle systolique apexien côté 2/6, le coeur est très gros (C.T.R. 0,74).

L'E.C.G. montre un axe à 30° avec des voltages élevés en standard. L'onde R mesure 60 mm en V5, avec une onde q de 5 mm. L'indice de Sokolov est à 100, l'onde T est négative en précordiale gauche.

Malgré le traitement digitalique et antibiotique, l'enfant décède le 16 décembre 1966 après de nombreux épisodes infectieux pulmonaires.

A la vérification, on trouve un gros coeur de 180 g. avec des cavités gauche dilatées et à parois épaisses. Il existe une fibro-élas(tose diffuse de l'endocarde des cavités gauches. La valvule mitrale est intéressée, son bord libre est épaissi en bourrelet mais la partie centrale des valves reste mince. Les cordage ne sont pas intéressés.

Histologie : fibro-élastose importante, myocarde normal.

oooo

- OBSERVATION 6 - P... Guy, né le 5 avril 1945, à 4 kg 400

L'enfant est très bien portant et se développe normalement jusqu'à l'âge de 6 ans. A cette époque apparaissent progressivement une dyspnée d'effort, puis une cyanose d'effort. L'enfant fait une crise comitiale.

On découvre un souffle, mais on signale aux parents l'absence d'altération de l'E.C.G.

Il est vu dans le service en 1957 à 12 ans. Il pèse 34 kg. Il est en grande insuffisance cardiaque.

L'auscultation du coeur permet de percevoir un souffle systolique apexien, irradiant vers l'aisselle et évoquant une fuite mitrale, et un souffle diastolique roulant de même siège.

Puis l'enfant passe en arythmie complète.

La radiographie montre un très gros coeur (C.T.R. 0,71) globalement dilaté, et une surcharge vasculaire pulmonaire à prédominance hilaire avec des artères pulmonaires dilatées.

L'E.C.G. montre une arythmie complète par fibrillation auriculaire, un axe à - 100°, un bloc incomplet droit.

Il n'y a pas de signes de surcharge ventriculaire et des voltages normaux. La repolarisation est normale.

L'enfant décède en novembre 1957.

La vérification trouve : une communication inter auriculaire atypique, au dessous de la fosse ovale, traversant obliquement la paroi, et de très petit diamètre. Une fibro-élastose des cavités gauches, diffuse et épaisse, intéressant la mitrale dont les bords sont épaissis en bourrelet. Des cavités gauches dilatées et épaisses.

- En conclusion :

Fibro-élastose des cavités gauches avec lésion des valves mitrales. C.I.A. atypique, ne shuntant vraisemblablement pas, ou très peu.

oooo

- OBSERVATION 7 - V... Christiane, née le 15 janvier 1960

Très bien portante jusqu'à 4 ans, cette enfant fait alors une "coqueluche sévère" au cours de laquelle elle aurait reçu de la digitaline.

A six ans, à Lyon, l'enfant fait une poussée de défaillance cardiaque. On note alors un souffle systolique coté 4/6 typique d'une insuffisance mitrale. Les tests rhumatismaux sont normaux. L'enfant recevra alors de la digitaline en permanence.

Elle est vue à l'âge de 7 ans dans le service (août 1959). Elle est en insuffisance cardiaque congestive. Il existe un souffle systolique apexien 2/6 un petit roulement diastolique.

Le coeur est gros, avec un arc moyen saillant (C.T.R. 0,74)

L'E.C.G. montre des signes électriques d'hypertrophie auriculaire gauche, un axe de QRS à 70°, des voltages élevés en standards. L'onde T est négative en D1, D2, VL.

En précordiales, l'onde R mesure 30 mm en V5, avec une onde Q de 2mm. L'indice de Sokolov est à 45 alors que l'onde R mesure 22 mm en V2. L'onde T est négative de V4 à V7.

L'enfant décède le 20.9.1957 à l'âge de 7 ans, lors d'une poussée d'insuffisance cardiaque irréductible.

La vérification anatomique montre : un très gros coeur avec une oreillette droite dilatée, peu épaisse, un ventricule droit épais et hypertrophié. L'oreillette gauche est très dilatée, alors que le ventricule gauche est modérément dilaté. Sa paroi est d'épaisseur normale.

Il existe une fibro-élastose diffuse, nette, des cavités gauches du coeur. La valvule mitrale est intéressée. Elle admet 3 doigts Les gords libres des valves sont épaissis et les cordages sont courts et épais.

- Conclusion :

Fibro-élastose gauche avec atteinte mitrale.

oooo

- OBSERVATION 8 - M... Gérald, né le 19.7.1954, poids de naissance inconnu.

A un mois, lors d'un examen systématique, on découvre une hépatomégalie, puis un gros coeur.

A 11 mois, l'enfant fait un épisode respiratoire étiqueté coqueluche.

A 22 mois, apparaît une insuffisance cardiaque d'apparition progressive avec dyspnée d'effort, puis de repos. Vers 3 ans, on signale un souffle systolique apexien.
L'enfant reçoit un traitement que nous n'avons pas pu préciser.

A 4 ans 1/2, en avril 1959, l'enfant est vu dans le service.

Il est en insuffisance cardiaque globale avec dyspnée, gros foie (3 T.D) et oedèmes périphériques. Il existe un bruit de galop présystolique, un souffle systolique apexien coté 3/6 un souffle diastolique roulant.

Le coeur est globalement gros (C.T.R. 0,69).

L'E.C.G. montre une hypertrophie auriculaire de type gauche, un axe à 100°, des voltages normaux en standard et en précordiales (R. en V5 = 6 mm, indice de Sokolov : 16). L'onde T est positive de V1 à V6, cependant peu élevée à gauche.

Il n'y avait donc pas évidence de surcharge ventriculaire gauche. Un mois plus tard, apparaissait une légère surcharge gauche (R.V5 = 34, avec onde q de 2 mm. Indice de Solokov à 60).

Malgré le traitement digitalique et salidiurétique, l'insuffi - sance cardiaque s'aggrave. Le 24 septembre apparaît une arythmie complète par fibrillation auriculaire.

L'enfant décède le 7 mai 1959 à 5 ans.

La vérification anatomique montre :un très gros coeur pesant 240 grammes, avec une oreillette gauche très dilatée et épaisse (3 à 4 mm), un ventricule gauche modérément dilaté et à paroi épaisse de 10 à 12 mm. Il existe une fibro-élastose nette, diffuse, modérément épaisse des cavités gauches.

La mitrale est intéressée. Ses bords sont épaissis en bourrelet, alors que la partie centrale des valves conserve sa minceur habituelle. Les cordages sont épais et courts.

- Conclusion :

Fibro-élastose diffuse des cavités gauches, avec atteinte mitrale.

Histologie (Mme R. HABIB) :

Oreillette gauche : fibro-élastose, avec oedème dissociant les fibres myocardiques sous jacentes.

Ventricule gauche : Fibro-élastose avec prolongement dans le myocarde de travées fibro-élastiques.

Valve mitrale : épaississement fait de tissu fibreux.

oooo

- OBSERVATION 9 - T... Eric, né le 5 février 1964 à 2,200 kg prématuré.

Un souffle systolique est perçu à la naissance, et une radiographie montre alors un volume cardiaque normal.

A 2 mois on entend un souffle systolique de la base, et le coeur est de volume subnormal (C.T.R. 0,55).

A 5 mois, l'enfant tousse fréquemment, en dehors de toute infection pulmonaire, et quelques "malaises" surviennent lors des efforts d'alimentation.

A 7 mois, on découvre une cardiomégalie.

A 8 mois, l'enfant est hospitalisé dans le service. Il est un peu hypotrophique (6, 500 kg) polypnéique. Il existe une hépatomégalie modérée.

Le coeur est gros, surtout aux dépens des cavités gauches (C.R.T. 0,66). Lavascularisation pulmonaire est normale.

Il existe un souffle systolique au foyer aortique, coté 2/6, avec pouls périphériques faibles et égaux.

L'E.C.G. montre une activité auriculaire normale, des voltages élevés en standard, avec un axe à 60°.

L'onde R mesure 50 mm en V5, avec une onde q de 4 mm. L'indice de Sokolov est à 70. L'onde T est positive à droite, et négative de V4 à V6.

L'intra-dermo-réaction à l'antigène ourlien est négative.

L'enfant décède malgré le traitement.

La vérification montre un ventricule gauche dilaté et épais, bombant dans le V.D. Le coeur est gros (165 gr.).

Il existe une fibro-élastose nette et diffuse de l'endocarde du ventricule. L'orifice aortique est intéressé. Les 3 valvules sont épaissies, bourgeonnantes sur leur bord libre. Deux d'entre elles sont soudées le long de leur commissure.

L'oreillette gauche est peu intéressée et les cavités droites normales.

Histologie (Dr; Renée HABIB) : Fibro-élastose endocardique très importante. Quelques travées de fibrose s'insinuent dans le myocarde sous endocardique. Pas de signes inflammatoires.

- Conclusion :

Fibro-élastose du V.G. avec atteinte aortique considérée comme secondaire.

oooo

- OBSERVATION 10 - G... Bernard, Né le 5 mai 1960, à 3 kg 800

A deux mois, l'enfant est hospitalisé à l'hôpital Bretonneau (Service du Dr. WEIL) pour pneumopathie. Une cardiomégalie est alors découverte.

A quatre mois, il est admis dans le service. C'est un enfant fatigué, polypnéique, au teint grisâtre, on note une hépatomégalie, des oedèmes périphériques.

L'auscultation permet d'entendre un bruit de galop présystolique, un souffle latéro-sternal peu intense.

La radiographie montre un gros coeur touchant la paroi (C.T. R. 0,63), avec un bord gauche saillant et arrondi, et une saillie de l'oreillette gauche. Il existe un foyer du lobe supérieur droit.

L'électrocardiogramme montre : l'absence d'hypertrophie auriculaire électrique, et des voltages normaux en standard. L'axe de Q.R.S. est à 80°. En précordiales, il existe en V6 une onde R de 8 mm précédée d'une onde Q de 8 mm. En V1 et V2, l'onde S mesure 15 mm (aspect R/S en précordiales droites).

L'onde T, négative de V1 à V4, est ensuite plate.

L'enfant décède malgré le traitement.

A l'autopsie, le coeur est gros. Il existe une énorme oreillette gauche dilatée et épaisse. Le ventricule gauche apparaît également très dilaté et sa paroi est modérément épaissie.

L'endocarde auriculaire est le siège d'une fibro-élastose diffuse, épaisse et nacrée. La valvule mitrale est intéressée. Ses bords sont épais, rétractés. Les cordages apparaissent raccourcis, et épais.

L'endocarde ventriculaire gauche est à peine nacré, surtout dans la région septale.

Les cavités droites sont normales.

Histologie (Dr. Renée HABIB), Fibro-élastose sans signes inflammatoires ni fibrose myocardique.

- Conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde des cavités gauches, prédominant nettement dans l'oreillette. Mitrale intéressée.

oooo

- OBSERVATION 11 - D... Ségolène, née le 22 7.1954, à 3 kg 500

Dans le premier mois de sa vie, cette enfant a fait quelques "malaises" lors des biberons.

A 3 mois, à l'occasion d'une pneumopathie, on découvre un gros coeur.

A 5 mois, elle est admise dans le service : c'est alors une enfant hypotrophique (5,300 kg), polypnéique au repos, se cyanosant aux efforts. L'auscultation cardiaque est normale.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,69), et les poumons normaux.

Un E.C.G. montre : une hypertrophie auriculaire de type gauche, avec une onde P large et bifide. L'axe de QRS est 80°, et les voltages normaux en standard. En précordiales, il existe une image R/S en précordiales droites, avec une onde R de 10 mm. En V5 et V6, l'onde R mesure 10 mm, sans onde q.

L'onde T est négative en D1, VL, V5, et V6.

Un cathétérisme droit montre l'absence de shunts, et des pressions normales dans les cavités droites.

Après une nette amélioration obtenue sous traitement digitalique, l'enfant est perdue de vue.

Elle est revue à l'âge de 4 ans. Elle est en insuffisance cardiaque, avec àl'auscultation un petit souffle systolique apexien.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,70) avec un arc moyen saillant, et des poumons normaux.

L'E.C.G. montre une H.A.G. un axe de QRS à 90, et une surcharge biventriculaire en précordiales, à prédominance droite. L'onde R mesure 35 mm en V1 et V2, alors qu'elle mesure 30 mm en V5, avec un indice de Sokolov à 40. L'onde T, négative de V1 à V4, est positive en V5 et V6, ainsi qu'en D1 et VL.

Un nouveau cathétérisme droit montre une considérable augmentation des pressions ventriculaires droites et pulmonaires : 80 mm de mercure.

Malgré le traitement, l'enfant décède à l'âge de 4 ans.

A la vérification anatomique, on trouve un très gros coeur, avec des cavités droites dilatées et épaisses (O.D. épaisse de 3 mm, V.D. épaisse de 7 mm), L'endocarde droit est normal.

Le ventricule gauche est de taille normale, épais de 8 mm. Son endocarde est, de façon diffuse, blanc et un peu épaissi.

Il existe une fibro-élastose très importante de l'endocarde auriculaire gauche. La mitrale est interessée, épaisse, avec un bord libre des valves un peu épaissi.

A signaler un orifice aortique bicuspide, mais non remanié, et certainement fonctionnellement satisfaisant.

- En conclusion :

Fibro-élastose diffuse des cavités gauches prédominant nettement dans l'oreillette. Mitrale intéressée. Anomalie mineure de l'orifice aortique.

oOo

L'analyse de ces observations toutes vérifiées appelle d'abord une remarque.

Nous avons présenté l'observation n° 1 parmi les fibro-élastoses de l'endocarde, bien que l'aspect macroscopique de l'endocarde ait été normal. En fait cet enfant nous semble bien morte dans les suites d'une nécrose myocardique étendue. L'examen histologique a montré une fibro-élastose modérée, et une intégrité du muscle cardiaque, en dehors de la région infarcie.

Il est à noter qu'il existait aussi des lésions d'endartérite, au voisinage de l'infarctus. Etaient-elles primitives ? Ont elles été la cause de l'insuffisance cardiaque qu'à présenté cette enfant, puis de la nécrose myocardique ?

La fibro-élastose de l'endocarde n'est elle dans ce cas qu'une réaction à des conditions circulatoires et nutritionnelles particulières ? La présence d'une élastose importante dans la cicatrice de l'infarctus milite peut être dans ce sens.

Nous rappelons que l'observation clinique est assez particulière. Début brutal chez une enfant de 14 mois bien portante. 8 mois plus tard, le coeur est de volume normal. Une rechute clinique survient 8 mois après, cette fois, sans rémission, avant même l'apparition de la nécrose myocardique.

Le diagnostic clinique initial avait été celui de myocardite, d'autant plus osé semblait-il que le coeur était redevenu de taille normale. La fibro-élastose n'était pas macroscopiquement évidente.

Cettè observation nous a permis de nous poser le problème de la définition de la fibro-élastose de l'endocarde. En tant qu'entité anatomo-pathologique. Certes, en ne considérant que le compte rendu de l'anatomo-pathologiste, nous aurions pu classer cette observation parmi les autres cas de fibro-élastose décédés dans le service, d'autant que les nécroses myocardiques sont connues dans cette maladie (LINTERMANS, BRANCH). En fait, elle mérite peut être un cadre à part. Son intérêt est de montrer que le cadre de la fibro-élastose est encore mal défini, et que cette imprécision n'en facilite ni la compréhension, ni le diagnostic.

L'analyse des 10 autres observations anatomo cliniques de FEE montre que l'âge de découverte s'échelonne entre un jour et six ans. Huit sur dix ont été découvertes avant six mois, et dans un cas, la découverte du gros coeur a précédé de 20 mois les signes fonctionnels.

L'âge de décès a été de un mois à douze ans.

Ces constatations sont superposables aux descriptions classiques. En effet, il est connu que la maladie se voit avec prédilection avant un an, mais que l'on peut la rencontrer jusqu'à l'âge adulte (AULD, DESBAILLETS, DYSON). Il est difficile de savoir s'il s'agit alors d'une découverte retardée où d'une survenue tardive de la maladie.

MOLLER et FISCH ont récemment publié le cas d'un nourrisson mort d'une fibro-élastose, quelques mois après sa mère, décédée de la même maladie. Ce cas plaiderait plutôt pour une survenue tardive, l'agent étiologique étant sans doute le même.

La cardiomégalie a été constante dans tous nos cas, le C.T.R. variant entre 0,63 et 0,75. Cette augmentation de volume prédomine sur les cavités gauches, avec un bord gauche arrondi et saillant. Elle est parfois globale.

La vascularisation pulmonaire est normale, ou bien les A.P. sont élargies.

Dans tous les cas on a noté la survenue d'une insuffisance cardiaque, soit modérée avec une tachycardie, une polypnée soit importante et globale. Chez le tout petit nourrisson, des crises de cyanose, ou des "malaises" ont été observés.

L'auscultation cardiaque a été normale, ou avec seulement un assourdissement des bruits, dans trois cas sur dix. Ainsi, le critère classique de SELLERS qui exige l'absence de souffle cardiaque organique, dans une maladie qui intéresse souvent les appareils valvulaires, nous paraît bien artificiel.

Dans les 7 autres cas, il était perçu des souffles.

- 4 fois un souffle apexien d'insuffisance mitrale, et en effet la valvule mitrale s'est montrée lésée. Une fois, la valvule aortique était remaniée, mais il n'y avait pas de souffle de la base.

- 2 fois un souffle d'insuffisance mitrale et un souffle roulant diastolique apexien. A l'autopsie, l'orifice mitral est dans ces cas apparu remanié, mais pas sténosé.

- 1 fois un souffle systolique de la base, et cet enfant était porteur d'un rétrécissement aortique, avec une valvule remaniée par le processus fibro-élastosique.

Les constatations anatomiques ont montré : une fois une fibro-élastose monstrueuse du ventricule gauche, avec atteinte mitrale et aortique, chez un enfant de 1 mois. Sept fois il y avait une fibro-élastose indiscutable et diffuse du ventricule gauche, avec parfois une atteinte de l'oreillette, mais moins importante, que celle du ventricule gauche. 2 fois enfin, l'atteinte de l'oreillette était prédominante avec dans un de ces cas un ventricule gauche dont l'endocarde était blanc seulement dans la région du septum.

La cavité ventriculaire est apparue dilatée 8 fois. Elle n'était de taille normale que dans le cas où la fibro-élastose était monstrueuse, et dans celui où elle prédominait dans l'oreillette et intéressait peu le ventricule.

Enfin, il ne nous a pas semblé, contrairement à l'opinion de MOLLER que les lésions, surtout les atteintes orificielles, étaient plus importantes chez les enfants morts les plus vieux.

- SIGNES ELECTRIQUES -

Une hypertrophie auriculaire gauche a été observée dans 4 cas, qui avaient tous une insuffisance mitrale.

En ne considérant que les 8 cas où l'atteinte prédominait sur le ventricule, on constate que dans 5 cas seulement l'onde R en V5 dépasse 25 mm, ce qui est la limite maximum de la normale chez l'enfant. Dans 1 cas, la surcharge est bi-ventriculaire.

Dans les 3 autres cas, l'onde R mesure 15, 15 et 20 mm, ce qui est dans la limite de la normale. Dans un de ces cas, l'onde S en V1 mesure 30 mm, ce qui est supérieur à la normale, et peut indiquer une S.V.G.

Les ondes q en précordiales gauches varient entre 1 et 6 mm.

Dans 8 cas sur 8, l'onde T est négative en précordiales gauches.

Parmi les 2 cas ou la fibro-élastose prédominait dans l'oreillette, un avait des signes de S.V.G. modérée avec une onde R de 35 mm en V5, et l'autre, dont l'endocarde ventriculaire était peu altéré, avait un voltage normal.

L'onde T était 1 fois négative à gauche dans ces cas.

Au total, sur ces dix cas, six seulement ont présenté les signes électriques classiques, avec des ondes R anormalement élevées. Seulement 4 avaient des ondes q profondes de plus de 3 mm à gauche L'onde T a été 9 fois négative en précordiales gauches.

Les signes électriques sont indépendants de l'âge des enfants.

Ainsi les critères électriques de SELLERS ne nous semblent pas devoir être absolus. Dans notre série, ils n'ont été rencontrés que 6 fois sur 10.

- LES TROUBLES DU RYTHME CARDIAQUE :

N'ont été observés que 2 fois dans ces observations. Dans les deux cas, il s'est agir d'une fibrillation auriculaire avec arythmie complète. Une fois ce trouble du rythme est apparu en période terminale. Nous n'avons pas constaté les autres troubles du rythme qui sont décrits dans la fibro-élastose : bloc auriculo-ventriculaire (MOTTU), ruthmes supra-ventriculaires divers.

- LES NECROSES MYOCARDIQUES :

Dans notre série, nous n'en avons pas observées, en dehors de l'observation n° 1 que nous avons isolée. NOREN, HASTREITER, LINTERMANS en ont rapporté plusieurs cas. L'étiologie de ces infarctus myocardiques est discutée : embolie coronaire à partir d'un mural thrombus, ou bien altération des coronaires. Ces formes compliquées de la fibro-élastose peuvent poser de difficiles problèmes de diagnostic, avec les anomalies de naissance de la coronaire gauche, problèmes que ni la clinique, ni l'électrocardiographie ou la vectocardiographie ne seraient souvent à même de résoudre (LINTERMANS).

Les embolies périphériques peuvent se voir, cérébrales en particulier, nous n'en avons pas rencontré.

- LES EXPLORATIONS HEMODYNAMIQUES :

Seulement une de ces malades a eu deux cathétérismes droits. Le premier à l'âge de cinq mois était normal. Le 2eme, à l'âge de 4 ans montrait une considérable augmentation des pressions droites.

- LE MUMPS-SKIN-TEST :

Dans les deux cas où cette intra-dermo-réaction a été faite, dans cette série, elle s'est révélée négative.

oOo

LES FIBRO-ELASTOSES GUERIES

- OBSERVATION 12 - S... Philippe, née le 10.9.1963 à 2,800 kg

En février 1964, à 5 mois, au cours d'une infection respiratoire fébrile, avec diarrhée, pour laquelle il est hospitalisé à l'hôpital de Saint-Denis (Dr. SEE), on découvre un gros coeur asymptomatique.

On fait alors le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde, devant une surcharge gauche électrique importante (aspect R/s en précordiales gauches, ou l'onde R mesure 50 mm) et des ondes T inversées à gauche.

L'enfant est mis à un traitement comportant 10 gouttes de digitaline par semaine, et 10 mg d'hydrocortancyl dont on baissera les doses en 2 mois environ.

En avril 1964, il fait pendant deux jours un épisode de Flutter 2/1. Ensuite il est passé à 6 gouttes par semaine de digitaline.

En septembre 1964, à un un, il est vu dans le service. Il ne présente toujours aucun signe fonctionnel, sinon un retard psychomoteur modéré. Le coeur est toujours gros (C.T.R. 0,60) surtout aux dépens des cavités gauches.

L'E.C.G. montre une activité auriculaire normale, un axe électrique à 30°, des voltages élevés en standard. L'onde T est positive en D1, mais négative en VL.

En V2, l'onde R mesure 24 mm, alors que l'onde S mesure 16 mm. En V5 et V6, l'onde R mesure 24 mm. L'indice de Sokolov est à 40, et a donc diminué. L'onde T, négative jusqu'en V4 est très peu élevée en V5 et V6. La surcharge gauche est moindre qu'au début, et les troubles de repolarisation s'améliorent.

En janvier 1965, un an après le début, l'enfant est eutrophique, ne présente toujours aucun signe fonctionnel. Le C.T.R. a un peu diminué (0, 57) et l'E.C.G. reste identique. On entend de façon intermittente un souffle systolique doux et peu intense, apexien.

En octobre 1965 et janvier 1967 (18 mois et 3 ans après la découverte du gros coeur) l'enfant va bien, et a un volume cardiaque normal, ainsi qu'un électrocardiogramme normal.

- En conclusion :

Cardiomégalie asymptomatique, avec forte surcharge gauche électrique initiale et troubles de la repolarisation, guérie en 2 ans.

oooo

- OBSERVATION 13 - B... Rémy, né le 27 mars 1956

Jusqu'à 2 ans, on ne signale qu'un discret retard psychomoteur.

Puis en avril 1958, apparaît un essouflement d'effort qui augmente progressivement, et une tachycardie. Une radiographie découvre un gros coeur. Un traitement digitalique amène une amélioration.

En juin 1958, les signes fonctionnels réapparaissent, de nouveau traités par la digitaline.

En octobre 1958, l'enfant est hospitalisé dans le service. il a 2 ans 1/2 pèse 11 kg 500, on note une discrète dyspnée d'effort, une hématomégalie modérée, le foie débordant de 2 travers de doigt le gril costal.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,68), surtout aux dépens des cavités gauches.

L'E.C.G. montre un axe de 50° et de hauts voltages en standard, et en précordiales une onde R de 60 mm en V6, avec une onde q de 8 mm.

L'indice de Sokolov est à 85.

Les ondes T sont positives, mais cependant peu élevées en V5, V6.

En raison du retard intellectuel, quelques autres examens sont demandés afin d'écarter la possibilité d'une autre maladie. Electro-

myogramme, dosage du cholestérol, âge osseux, enfin courbe de fixation de l'iode radioactif sont normaux.

L'enfant est mis au traitement digitalique à raison de 6 gouttes par semaine.

En novembre 1959, 18 mois après le début, le volume cardiaque ne s'est pas modifié, mais l'E.C.G. montre une surcharge gauche déjà moins importante.

En avril 1960, 2 ans 1/2 après le début, le C.T.R. est à 0,58 et l'électrocardiogramme est presque normal. Le traitement est arrêté.

En avril 1961, et avril 1962, le volume cardiaque reste identique, mais l'E.C.G. est normal, avec un axe à 60°, une onde R de 26 mm en V5 sans onde q. La repolarisation est normale.

En avril 1964, soit six ans après le début, le volume cardiaque est enfin normal (C.T.R. 0,53), et le restera.

- Conclusion :

Insuffisance cardiaque, cardiomégalie, et forte surcharge gauche électrique avec cependant troubles de la repolarisation discrete. Diagnostic clinique au début : fibro-élastose de l'endocarde Guérison en 6 ans (moins en ce qui concerne les signes électriques)

oooo

- OBSERVATION 14 - C... Jean-Louis, né le 29.5.1955 à 3,300 kg

A quatre mois, l'enfant fait une "coqueluche". Il est hospitalisé à Clermont Ferrand où l'on découvre un gros coeur non battant. Trois ponctions de péricarde sont blanches. L'enfant reçoit du cortancyl.

A 7 mois à Lyon, on parle de fibro-élastose de l'endocarde. L'enfant va bien, n'a pas de signes de défaillance cardiaque. Pas de traitement.

A 2 ans, en mars 1957, il est hospitalisé aux Enfants Malades, à l'occasion d'une insuffisance cardiaque aiguë avec dyspnée, gros foie débordant de 3 travers de doigt, petit souffle systolique. L'enfant pèse 11 kg.

La radiographie montre un gros coeur (C.T.R. 0,67) avec des poumons normaux.

L'E.C.G montre un axe à 60°, de hauts voltages en standard des ondes T négatives en D1 et VL. En précordiales on note une surcharge biventriculaire à prédominance gauche (S en V2 = 30 mm, R en V5 = 45 mm). L'onde T est positive en V1 et V2, négative en V4, V5 et V6.

L'enfant reçoit un traitement par la digitaline, d'abord 20 gouttes par semaine pendant quinze jours, puis 8 gouttes par semaine, traitement qui sera poursuivi deux ans (jusqu'en mars 59).

Le diagnostic est alors fibro-élastose.

En octobre 1958 (3 ans 1/2) l'enfant va bien, le volume cardiaque a diminué (C.T.R. 0,62). L'axe électrique est à 60°. La surcharge gauche a diminué. L'onde T apparaît positive en précordiales gauches.

En mars 1959, il a 4 ans, va bien, son coeur est de volume subnormal, son E.C.G. est tout à fait normal.

En juillet 1966, il a 11 ans va très bien, et la guérison est acquise avec un recul de 8 ans (C.T.R. 0,54, E.C.G. normal).

- En conclusion :

cardiomégalie découverte à quatre mois, avec une poussée d'insuffisance cardiaque, surcharge ventriculaire gauche électrique, troubles de la repolarisation. Amélioration progressive et guérison en quatre ans.

oooo

- OBSERVATION 15 - V... Jean-Christophe, né le 28 octobre 1964, à 3,200 kg.

A 3 mois, l'enfant se met à manger mal, ne prend plus de poids. A 7 mois, un examen radioscopique est fait en province et on constate un coeur un peu gros.

L'enfant est admis dans le service en juin 1965. Il a 8 mois, pèse 6 kg 400.

On constate une polypnée modérée; une hématomégalie débordant de deux travers de doigt le gril costal. L'auscultation cardiaque permet d'entendre un rythme à 3 temps.

Il existe une cardiomégalie (C.T.R. 0,63).

L'E.C.G. montre un axe à 10°, un haut voltage en

L'E.C.G. montre un axe à 10°, un haut voltage en standard. Dans les dérivations précordiales, l'onde R en V5 mesure 80 mm, avec une onde q de 1 mm. L'indice de Sokolov dépasse 100. La repolarisation est anormale à gauche, avec inversion des ondes T.

L'I.D.R. à l'antigène ourlien, faite à 2 reprises, donne au bout de 24 heures une réaction érythémateuse et une induration de 5 mm, donc négative.

Le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde est porté, et l'enfant mis a un traitement digitalique à raison de 10 gouttes par semaine.

Trois mois après, en septembre 1965, l'enfant va bien, le coeur est un peu moins gros, la surcharge ventriculaire gauche moins importante.

En janvier 1966, l'E.C.G. montre encore une diminution des voltages en standard et en précordiales, et les ondes T devenues positives dans toutes les précordiales.

Enfin en Novembre 1966, soit deux ans après le début, le volume cardiaque est presque normal (C.T.R. 0,52) avec cependant un bord gauche arrondi évoquant une hypertrophie du ventricule gauche.

L'E.C.G. montre un axe à - 30°, avec des voltages et une repolarisation normale en standard. L'indice de Sokolov est à 14, avec une onde R en V5 de 10 mm, sans onde q. L'onde T est négative à droite, et positive à gauche.

- En conclusion :

Discrète insuffisance cardiaque avec cardiomégalie et importante S.V.G. électrique. Guérison en 2 ans.

oooo

- OBSERVATION 16 - C... Maurice né le 15 mars 1960, à 2,730 kg

Hospitalisé dans le service du Professeur MALLET a 2 mois pour insuffisance cardiaque (polypnée, gros coeur, galop). Depuis la naissance on avait constaté une respiration rapide. La calcémie est à 67 mg et remontera après traitement par la vitamine D.

L'enfant est adressé dans le service en juin 1960 à l'âge de 2 mois 1/2. Il présente une cardiomégalie (C.T.R. 0,67) une hépatomégalie modérée. A l'auscultation, un petit souffle systolique de

pointe. L'électrocardiogramme montre un axe à 30°, des voltages élevés en standard, un indice de Sokolov à 80, avec une onde R en V6 de 70 mm et une onde q de 4 mm. L'onde T est négative dans toutes les précordiales.

L'enfant est mis à un traitement par la digitaline à raison de 10 gouttes par semaine.

En juin 1961, soit 15 mois après le début, on constate un développement normal. Le coeur a un volume presque normal (C.T.R. 0,57), l'E.C.G. est normal, avec des voltages normaux et une repolarisation normale.

Le traitement est arrêté.

En juillet 1962, le C.T.R. est à 0,65.

- En conclusion :

Insuffisance cardiaque, cardiomégalie, importante surcharge ventriculaire gauche avec troubles de la repolarisation ayant fait porter le diagnostic de fibro-élastose. Diminution du volume cardiaque et de la surcharge gauche en 15 mois, et guérison.

oooo

- OBSERVATION 17 - MOL... Bruno né le 6 mars 1964, à 3,440 kg

A 3 mois, on trouve que l'enfant respire vite, boit difficilement. Il est hospitalisé dans le service du Professeur MOZZICONACCI à l'hôpital Trousseau, où l'on découvre un gros coeur.

L'enfant est adressé dans le Service en juillet 1964.

C'est alors un bel enfant de quatre mois, ne présentant aucun signe d'insuffisance cardiaque, il pèse 6,100 kg.

La radiographie montre un gros coeur global touchant la paroi thoracique gauche. Le C.T.R. est à 0,66.

L'électrocardiogramme montre :un axe électrique à 20°, des troubles de la repolarisation avec une onde T négative en D1 et VL. En précordiales, il existe en V1 et V2, une image R/S avec une onde R de 10 mm et une onde S de 26 mm. En V5 et V6, il existe une onde q de 6 mm et une onde R de 26 mm. L'indice de Sokolov est à 52. L'onde T est positive dans les dérivations droites, et négative de V4 à V6.

Cette surcharge gauche avec "strain" associée à une cardiomégalie fait porter le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde, et l'enfant est mis à un traitement digitalique à raison de deux gouttes quatre jours sur sept.

A l'âge de 10 mois, l'enfant va bien, pèse 8, 500 kg.

Le volume du coeur est subnormal (C.T.R. à 0, 54).

L'électrocardiogramme s'est modifié: la surcharge gauche a disparu, l'indice de Sokolov est à 12, avec une onde R en V5 et V6 de 6 mm. Les troubles de la repolarisation se sont modifiés. L'onde T est devenue positive en D1 et VL, et de V1 à V6.

On fait un test cutané à l'antigène ourlien qui est négatif.

En juillet 1965, l'enfant a 16 mois, et a un développement tout à fait normal. Le volume cardiaque et l'électrocardiogramme sont normaux. Il en est de même en janvier 1966, et en janvier 1967, soit presque 3 ans après le début. Le traitement est arrêté .

- En conclusion :

Discrets signes fonctionnels d'insuffisance cardiaque, avec cardiomégalie et surcharge ventriculaire gauche ayant fait porter le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde chez un nourrisson de 3 mois. Guérison en quelques mois.

oooo

- OBSERVATION 18 - B... Mylène, née le 27 décembre 1965, à à 3, 700 kg.

Vers 2 mois 1/2 la courbe de poids s'infléchit, de la toux apparaît, ainsi que des vomissements.

L'enfant esthospitalisé à Chartres où l'on découvre une cardiomégalie (C.T.R. 0, 80) avec un foyer du lobe supérieur droit. L'enfant reçoit un traitement corticoïde et antibiotique sans succès.

Elle est adressée dans le service à l'âge de 3 mois 1/2. Elle pèse 4, 400 kg. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque. A l'auscultation, un souffle systolique 1/6 de pointe et des bruits sourds. A l'électrocardiogramme un axe à 60°et un haut voltage des standards. L'onde T est négative en D1, D2 et D3. En précordiales l'indice de Sokolov est à 98 avec une onde R en V5, de 64 mm, une onde q de 12mm. L'onde T est négative dans les précordiales gauches.

L'intra-dermo-réaction à l'antigène ourlien est négative. Un adénovirus est isolé dans les selles, mais il n'est pas possible de l'identifier en raison de son caractère peu cytopathogène pour les cellules humaines. La réaction de fixation du complément avec le sérum de la malade pour les adénovirus est négative, ainsi que pour les virus Coxsackie A, B, les virus de la grippe et des oreillons. La biopsie musculaire est normale.

On porte le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde, et l'on institue un traitement avec la digoxine (125 micro grammes par jour) et du cortancyl (1 mg/kg) pendant 6 semaines.

En septembre 1966, à l'âge de 9 mois, l'enfant a un développement normal, pèse 6,630 kg, son volume cardiaque a diminué (C.T.R. 0,60). L'électrocardiogramme montre une diminution de la surcharge gauche, et des ondes T moins négatives à gauche.

En février 1967, à l'âge de 14 mois, soit un an après le début, le C.T.R. est à 0,53, l'électrocardiogramme montre un axe à 60°, des voltages normaux en standard, en précordiales, un indice de Sokolov à 45 avec en V5 une onde R de 35 mm et une onde q de 4 mm, l'onde T est nettement positive en V4, V5 et V6.

- En conclusion :

Discrets signes fonctionnels avec cardiomégalie et surcharge ventriculaire gauche importante chez un nourrisson de 3 mois, ayant fait porter le diagnostic de fibro-élastose. Guérison en un an.

oOo

L'analyse de ces sept observations de gros coeur type "fibro-élastose" appelle quelques remarques. Tout d'abord, le diagnostic de fibro-élastose qui avait initialement été évoqué chez ces malades n'a naturellement jamais pu être confirmé, puisque ces malades ont guéri. Pour les observations les plus récentes, les critères de SELLERS avaient fortement influencé en faveur de ce diagnostic.

L'âge de découverte de ces cardiomégalies est semblable à celui des fibro-élastoses vérifiées. 6 sur 7 de ces malades ont été vus avant 6 mois, et 1 à 2 ans.

La symptomatologie clinique est en général moins bruyante que dans le premier groupe. 3 enfants seulement ont présenté des signes de défaillance cardiaque. Souvent la cardiomégalie a été découverte à l'occasion de pneumopathies aiguës, ou d'une auscultation systématique.

Dans 2 cas ont été perçus au début un souffle systolique apexien, peu intense (SS2) qui a disparu progressivement.

La cardiomégalie est constante, modérée ou importante. Elle varie entre des C.T.R. de 0,60 à 0,80 au début, et prédomine sur les cavités gauches. En fin d'évolution, les volumes cardiaques étaient tous normaux (0,52, à 0,55).

- SIGNES ELECTRIQUES AU DEBUT .

Il n'a jamais été observé de surcharge électrique auriculaire. L'axe de QRS était situé entre 10 et 60° donc plutôt gauche pour des enfants de cet âge.

Il y avait toujours de hauts voltages en standard. L'onde R en V5 ou V6 mesurait de 25 à 80 mm, et l'indice de Sokolov était entre 50 et 120. L'onde q à gauche était absente dans 3 cas, et dans les autres cas, elle mesurait de 1 à 12 mm. L'onde T était toujours négative à gauche.

La durée d'évolution s'étale entre six mois et six ans. Dans Cinq cas, elle a été inférieure à deux ans.

C'est le temps qu'a mis le volume cardiaque à revenir à la normale, et la surcharge ventrivulaire gauche à se normalider, en même temps que l'onde T redevenait positive en précordiales gauches.

Tous ces enfants ont eu un traitement digitalique d'entretien durant toute la durée de l'évolution.

Aucun d'entre eux n'a eu d'explorations angiographiques ou hémodynamiques, puisque aucune action chirurgicale n'était envisagée.

Le Mumps-Skin test, dans les 3 cas où il a été fait, a été négatif (érythème de moins de 10 mm de diamètre).

Depuis quelques temps se multiplient les observations de fibro-élastoses de l'endocarde guéries. SELLERS, MANNING et KEITH, les premiers, ont porté des diagnostics cliniques de fibro-élastose chez des enfants dont la cardiomégalie a régressé.

Par la suite, LINDE et d'autres auteurs, ont publié des cas semblables, en France, CHRISTIAENS et tout récemment BARDIER ont publié leurs observations de cardiomégalie avec surcharge gauche, répondant aux critères de SELLERS, qui ont régressé en 6 à 30 mois, en les appelant fibro-élastoses guéries.

NADAS est beaucoup plus prudent, et classe les cas de ce genre qu'il a observé sous le nom de "gros coeurs régressifs", et il dit ne pas vouloir, en l'absence de tout contrôle possible appeler ces cas des fibro-élastoses de l'endocarde guéries.

C'est également notre avis, et il ne nous semble pas probable qu'une fibro-élastose de l'endocarde primitive, avec son épaississement considérable de la tunique interne du coeur, puisse guérir dans des délais aussi brefs. Nous ne contestons pas que l'évolution favorable soit possible. Les deux cas de notre série qui ont guéri en 4 à 6ans sont peut être des fibro-élastoses guéries. Mais tant que la preuve ne pourra pas en être donnée, il nous paraît peu raisonnable de les publier sous cette rubrique.

Des études angiographiques de ces cas de "fibro-élastose guérie" ont été publiées. Toutes font état d'une dilatation de la cavité ventriculaire gauche, avec des variations systolo-diastoliques peu importante, et un retard à l'évacuation. La paroi musculaire est toujours épaisse. Certains auteurs, après LAMBERT, ont pensé que cet aspect était caractéristique de la fibro-élastose. Mais peut être plus simplement est-il commun dans toutes les atonies musculaires avec dilatation des cavités, qu'elles soient d'origine métabolique, inflammatoire, en fait les documents manquent qui permettraient de se faire une idée précise de cela.

Ainsi, à notre avis, ces gros coeurs régressifs bien que répondant aux critères admis de FEE ont peut être une autre étiologie en praticulier on ne peut éliminer l'hypothèse de gros coeurs d'origine inflammatoire avec surcharge g électrique au moment ou nous les avons vus.

LES FIBRO-ELASTOSES DE L'ENDOCARDE PROBABLES

- OBSERVATION 19 - M... Sylvie, née le 26 avril 1958, à 3 kg

Développement normal jusqu'à l'âge de 7 mois. A ce moment l'enfant fait un épisode respiratoire aigu à l'occasion duquel est découvert un gros coeur. Elle reçoit un traitement antibiotique et corticoïde, mais 10 jours plus tard développe une poussée d'insuffisance cardiaque avec polypnée, hépatomégalie. L'E.C.G. aurait alors montré une surcharge ventriculaire gauche. Un bref traitement digitalique amène une amélioration en quelques jours.

A un an (avril 1959), à l'occasion d'une otite, nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque. Elle est alors admise dans le service.

C'est une enfant un peu hypotrophique (8 000 g.). L'auscultation cardiaque ne permet pas d'entendre de souffle. Sur les clichés, le coeur apparaît modérément augmenté de volume (C.T.R. 0,58) avec un bord gauche arrondi et saillant.

L'E.C.G. montre une activité auriculaire normale, un axe de QRS à - 10°, et des voltages élevés en standard. En précordiales, il existe des signes d'H.V.G. avec une onde R en V5 de 46 mm, précédée d'une onde q de 10 mm. L'indice de Sokolov est à 70.

L'onde T est négative en V5 et V6.

On porte le diagnostic de fibro-élastose probable, et un traitement digitalique est institué (10 gouttes par semaine).

Cette enfant a ensuite été suivie en province jusqu'en juin 1961 (3 ans). A cette date persistaient la cardiomégalie, et la surcharge gauche électrique. Elle a été ensuite perdue de vue.

- Conclusion :

- Conclusion :

Gros coeur découvert à l'âge de 7 mois à l'occasion d'une insuffisance cardiaque. Surcharge gauche électrique. Au terme d'une évolution de 2 ans 1/2, pas de modification notable de la séméiologie. Fibro-élastose de l'endocarde probable.

oooo

- OBSERVATION 20 - F... Claudine, née le 10 octobre 1965, à 2,520 kg, prématurée de 8 mois.

Cette enfant est hospitalisée pour la première fois à l'âge de 2 mois (décembre 1965) pour un épisode respiratoire aigu. Déjà les radiographies auraient montré un gros coeur.

Une recherche d'une éventuelle fistule oœso-trachéale reste infructueuse.

A l'âge de 6 mois (mars 1966), nouvelle hospitalisation pour "détresse respiratoire". De nouveau le gros coeur est noté.

En avril 1966, à 7 mois, l'enfant fait une poussée de défaillance cardiaque aiguë, avec hépatomégalie, tachycardie et galop présystolique à l'auscultation.

Elle est alors hospitalisée dans le service du Docteur KAPLAN à l'hôpital Bretonneau.

Les radiographies montrent un très gros coeur globalement augmenté de volume, avec un bord gauche arrondi et saillant.

Il existe des troubles de ventilation pulmonaire : atélectasie rétrocardiaque, surmontée par un lobe supérieur gauche hyperclair.

L'E.C.G. montre une hypertrophie auriculaire de type gauche avec une onde P bifide, large de 0,10 seconde. L'axe de QRS est à 0° Les voltages sont élevés en standard. L'onde T est négative en D1 et VL.

Les précordiales ont l'aspect d'une hypertrophie ventriculaire gauche. L'onde R en V5 mesure 66 mm avec une onde q de 2 mm. L'indice de Sokolov est à 100. L'onde T, positive de V1 à V4 est négative de V5 à V7.

Le test de la sueur est normal.

Le diagnostic de fibro-élastose probable de l'endocarde est porté et après un traitement d'attaque, l'enfant est mise à 8 gouttes de digitaline par semaine.

Malgré ce traitement, deux nouvelles poussées d'insuffisance cardiaque surviennent en aout 1966, et janvier 1967 (15 mois).

A cette occasion, l'enfant est admise dans le service. Elle est un peu hypotrophique (7, 500 kg). L'auscultation cardiaque est normale. Le coeur est gros (C.T.R. 0,66), avec de profil une grosse oreillette gauche repoussant l'oesophage. L'E.C.G. est identique à celui d'avril 1966.

- En conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde probable suivie 14 mois, sans modification du volume cardiaque.

oooo

- OBSERVATION 21 - B... Mohammed, né le 16 février 1965, poids de naissance inconnu.

A 7 jours "malaise" grave, depuis difficultés alimentaires et fréquentes crises de dyspnée.

A 8 mois, à Oran, une radioscopie découvre un gros coeur. L'enfant est mis pendant 1 mois à un traitement par la Cédilanide et du Cortancyl qui semble avoir été mal suivi? Puis il aurait fait trois crises convulsives de l'hémicorps gauche. Il est adressé dans le service en septembre 1966 à 18 mois. C'est un enfant hypotrophique (8, 500 kg) polypnéique au repos. Il existe une déformation thoracique, une hépatomégalie à deux travers de doigt, l'auscultation permet d'entendre un souffle systolique apexien doux, coté SS2, et un souffle diastolique roulant.

Le coeur est très gros, touchant la paroi sur plusieurs espaces (C.T.R. 0,78),. L'oreillette gauche repousse l'oesophage en arrière. Il existe une surcharge vasculaire pulmonaire.

L'E.C.G. montre une surcharge auriculaire de type gauche avec une onde P bifide durant 0,10 sec. L'axe de QRS est à 60°, avec de hauts voltages en standard.

En précordiale, l'onde R mesure 52 mm avec une onde q de 1 mm. L'indice de Sokolov est à 90. L'onde T est négative en V5, V6 et V7 et en D1 et VL. Elle est positive en précordiales droites.

L'intra-dermo-réaction àl'antigène ourlien est négative (érythème de 3 mm).

L'enfant est mis à 12 gouttes de digitaline par semaine, associé à un salidiurétique.

En février 1967, à l'âge de deux ans, l'état de l'enfant serait identique.

- En conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde probable évoluant depuis deux ans.

ooooo

- OBSERVATION 22 - B... Marie Lygie, née le 20 novembre 1959

A l'âge de 11 mois, à la Réunion, un souffle systolique est découvert. En mars 1961, (17 mois), elle est admise dans le service. C'est une enfant un peu hypotrophique (8, 500 kg). Il existe un souffle systolique apexien coté 2/6. Il n'existait aucun signe d'insuffisance cardiaque, Le coeur était gros, globalement augmenté de volume (C.T. R. 0,79). L'E.C.G. montre une surcharge auriculaire de type gauche et des voltages élevés en standard. L'axe était à 10° en précordiales, l'onde R mesurait 50 mm avec un indice de Sokolov à 90. L'onde T était négative dans toutes les précordiales.

Le cathétérisme des cavités droites montrait une légère augmentation des pressions et l'absence de Shunt. La biopsie musculaire permettait d'éliminer une maladie de Pompe.

L'enfant est mise à 15 gouttes de digitaline par semaine. Au cours de son séjour, elle fait une atélectasie rétrocardiaque gauche.

En 1964, à l'âge de cinq ans, cette enfant retournée à la Réunion, présentait une tolérance fonctionnelle satisfaisante de sa cardiopathie.

- En conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde probable.

oooo

- OBSERVATION 23 - S... Jean Philippe, né le 4 février 1965 à 3 kg 500.

Développement satisfaisant jusqu'à 5 mois. A cet âge en juillet 1965, il est hospitalisé à Limoges pour un épisode respiratoire aigu. A cette occasion on découvre un gros coeur.

En aout 1965, il est de nouveau hospitalisé pour insuffisance cardiaque.

Il est admis dans le service en octobre 1965 à 8 mois.
C'est un enfant hypotrophique (6,500 kg). Il est polypnéique au repos, présente une hépatomégalie et une déformation thoracique avec bombement sternal. Il existe une cardiomégalie (C.T.R. 0,65).

L'auscultation permet d(entendre un souffle systolique coté 2/6 apexien et doux. La réaction cutanée à l'antigène ourlien est négative (érythème de 5 mm).

L'E.C.G. montre l'absence de surcharge auriculaire, un axe à 20° et des voltages élevés en standard. L'onde R en V5 mesure 75 mm avec une onde q de 8 mm. L'indice de Sokolov est à 100. La repolarisation est négative à gauche.

L'enfant est mis à un traitement digitalique de 10 gouttes par semaine.

Il est revu en février 1967, à l'âge de deux ans. L'enfant est toujours hypotrophique avec une dyspnée d'effort. Il n'y a plus d'hépatomégalie. Le souffle systolique 3/6 s'associe à un souffle diastolique roulant. l'E.C.G. est identique.

La réaction cutanée à l'antigène ourlien est ourlien est toujours négative.

- En conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde probable.

oooo

- OBSERVATION 24 - G... Patricia, née le 11 décembre 1962 -

Développement normal jusqu'à 5 mois (7,500 kg) ensuite bronchite fréquente et polypnée de repos remarquée par les parents.

Le 11 juin 1963 survient brusquement une désydratation aiguë, fébrile avec vomissements, peu de diarrhée. Le lendemain, une hémiplégie droite d'apparition brutale.

Elle est alors admise dans le service du Professeur THIEFFRY et l'on note l'absence de souffle cardiaque d'hépatomégalie et d'insuffisance cardiaque. Le coeur est gros (C.T.R. 0,69). L'E.C.G. montre une onde P normale, un axe à 60° et des voltages un peu élevés en standard. L'onde R en V6 mesure 20 mm sans onde q, l'indice

de Sokolov est à 30. L'onde T est négative de V1 à V4, positive mais peu élevée en V5 et V6.

L'enfant fait un arrêt cardiaque au cours d'une tentative d'artériographie cérébrale.

Elle est mise à un traitement de cortancyl à 2 mg/kg (pendant 2 mois) et de digitaline (10 gouttes par semaine).

Au centre de laRoche Guyon un souffle apexien est noté, d'abord 1/6, puis 3/6 en avril 1964.

En février 1967 (4 ans) l'enfant fait une poussée d'insuffisance cardiaque, le coeur a grossi (C.T.R. 0,72). Le souffle systolique d'insuffisance mitrale est alors coté 4/6 et s'accompagne d'un frémissement précordial et d'un souffle diastolique roulant.

L'E.C.G. montre l'apparition d'une surcharge auriculaire de type gauche et l'apparition d'un bloc incomplet de la branche gauche. Les voltages sont identiques, l'onde T un peu positive. La dose de digitaline est augmentée à 15 gouttes par semaine.

En février 1967 (5 ans) l'enfant présente une assez bonne tolérance fonctionnelle de sa cardiopathie, et quelques séquelles motrices de son hémiplégie.

- En conclusion :

Cardiomégalie suivie depuis 5 ans avec apparition progressive d'une insuffisance mitrale. Fibro-élastose de l'endocarde probable.

oooo

- OBSERVATION 25 - G... Jean-Paul, né le 1er juillet 1966 (3,300 kg)

Dès sa sortie de clinique, refuse le biberon, ne prend pas de poids et vomit.

A l'âge de 3 mois (9 sept. 1966), il apparaît une polypnée et l'enfant est hospitalisé à Toulouse (Professeur A. BARDIER). On constate une tachycardie et l'absence de souffle, une hépatomégalie importante. Le coeur est gros (0,65). L'E.C.G. montre un axe à 10°, une onde T négative en D1 et VL, l'onde R mesure 52 mm en V5 et l'onde q de 2 mm. L'indice de Sokolov est à 90. L'onde T est négative de V3 à V6. Un cathétérisme montre l'absence de shunt et des pressions droites et gauches normales. Une angiographie veineuse montre le refoulement à droite du ventricule droit, une considérable

dilatation du ventricule gauche dont la paroi est modérément épaissie. Les variations de volume de ce ventricule sont faibles et son évacuation lente. Il n'y a pas de sténose aortique ni d'insuffisance mitrale. L'enfant est mis à un traitement digitalique.

Il est vu dans le service en novembre 1966 (4 mois) c'est un enfant hypotrophique, polypnéique au repos, avec une hépatomégalie à deux travers de doigt. Il n'y a pas de souffle cardiaque. La cardiomégalie est identique, ainsi que le tracé électrique.

La réaction cutanée à l'antigène ourlien donne une réaction érythémateuse ovalaire de 12/15 mm à la vingt quatrième heure.

Cette même réaction pratiquée chez la mère de l'enfant donne un érythème de 25 mm.

- En conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde probable, suivie peu de temps.

oooo

- OBSERVATION 26 - A... Taous né le 3 février 1960 à 3,180 kg

Il est hospitalisé à Neuilly, à l'âge de 6 mois pour un arrêt de croissance. On constate une polypnée et un gros coeur.

Il est adressé dans le service à l'âge de 7 mois. Il est très hypotrophique (5kg). Il est polypnéique. Il n'y a pas de souffle cardiaque. Le coeur est gros (C.T.R. 0,65).

L'E.C.G. montre un axe à 70°, une onde R en V5 de 57 mm avec une onde q de 4 mm. L'indice de Sokolov est à 75. L'onde T est augmentée.

Il est mis à 10 gouttes de digitaline par semaine.

L'enfant est revu en octobre 1962, entre temps, une encéphalite de rougeole a laissé des séquelles psychiques sévères. Il a 2 ans 1/2, le volume cardiaque est identique.

L'E.C.G. montre une baisse de la surcharge gauche, avec une onde R de 30 mm en V5 et un indice de Sokolov à 40. L'onde T est positive et peu élevée en précordiale gauche.

L'enfant est alorsperdu de vue.

- Conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde probable.

- OBSERVATION 27 - T... Anne née le 28 mars 1965

Cette enfant se développe normalement jusqu'à l'âge de six mois.

A cet âge, elle présente brusquement, après deux jours de fièvre une insuffisance cardiaque globale.

Sous traitement tonicardiaque et salidiurétique, elle s'améliore rapidement.

15 jours plus tard, à l'arrêt du traitement, elle rechute et est amenée dans le service.

Elle a alors 6 mois, pèse 6,200 kg.

Il n'y a pas de souffle cardiaque mais des bruits sourds. Le coeur est très gros (C.T.R. 0,63).

L'E.C.G. montre un axe à 60° et de hauts voltages en standars. L'onde R en V5 mesure 75 mm avec une onde q de 10 mm, avec un Sokolov à 85.

L'onde T est négative en D1, V5 et V6.

Les recherches virales, en particulier les réactions de fixation du complément pour les Coxsackie B sont négatives.

On conseille un traitement digitalique prolongé.

Des nouvelles sont obtenues en mars 1966, soit 10 mois après le début clinique. L'enfant va très bien, mais le coeur serait toujours gros.

- Conclusion :

Fibro-élastose de l'endocarde probable.

oooo

- OBSERVATION 28 - D... Emile, né le 29 juin 1962

A un an, cet enfant devient polypnéique, anorexique. On découvre un gros coeur.

Il est adressé dans le service où l'on constate l'absence de souffle, et un gros coeur radiologique (C.T.R. 0,62).

Il existe une éosinophilie sanguine entre 25 et 30 % sans parasitose digestive évidente.

L'E.C.G. montre un axe à 70° avec des voltages élevés. L'onde R mesure 60 mm en V5, sans onde q, et l'indice de Sokolov est à 100. L'onde T est plate à gauche.

Les recherches virales sont négatives.

L'enfant est hospitalisé à l'âge de 15 mois dans le service du Professeur J. MARIE, où l'on constate de nouveau l'éosinophilie, l'absence de parasites digestifs et urinaires. On constate que les 6 frères et soeurs d'Emile, tous originaires et nés aux Antilles comme lui, ont une éosinophilie sanguine élevée entre 15 et 30 %.

Il est revu en mars 1965, dans le service. Il existe maintenant un petit souffle systolique apexien. Le coeur est très gros (C.T.R. 0,74) mais l'enfant, sous traitement digitalique, va bien.

L'E.C.G. montre l'apparition d'une hypertrophie gauche électrique, avec toujours une S.V.G. importante.

Le Mumps-skin-test est négatif (érythème de 5 mm).

L'enfant retourne aux Antilles et est perdu de vue.

oooo

- OBSERVATION 29 - C... Marie-Françoise, née le 29.2.1965, à 2,700 kg.

Cette petite indienne, née en France, présente des vomissements fréquents depuis l'âge de 1 mois.

A un an, après une vaccination antivariolique, elle devient anorexique et ne prend plus de poids.

Elle est alors hospitalisée à Versailles et l'on constate une polypnée, un gros foie. Elle fait un arrêt cardiaque à l'occasion d'une ponction de veine jugulaire.

Elle est alors vue dans le service. C'est une enfant de 13 mois, hypotrophique (5, 700 kg). Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque, ni de souffle.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,70)

L'E.C.G. montre un axe à 70° une hypertrophie auriculaire de type droit, avec une onde P de 2,5 mm en D2.

L'onde R mesure 20 mm en V5, 40 mm en V6, avec une onde q de 6 mm. L'indice de Sokolov est à 60, et la repolarisation négative à gauche.

Les recherches virales sont négatives.

Le mumps-skin-test est négatif.

L'enfant sous traitement digitalique, est revue en octobre 1966 (18 mois). Les constatations sont les mêmes.

oooo

- OBSERVATION 30 - G... Annick, née le 17.12.1957, à 3,000 kg

Cette enfant ne prend pas de poids depuis l'âge de 3 mois. A 6 mois, elle pèse 5 kg. L'auscultation cardiaque serait alors normale.

A 13 mois, l'enfant marche, mais s'essouffle vite.

A 15 mois, elle fait une poussée d'insuffisance cardiaque globale (mars 1959). Elle est alors vue dans le service. On note un souffle systolique apexien irradiant dans l'aisselle, coté 4/6 avec un petit roulement diastolique de pointe.

Le coeur est très gros (C.T.R. 0,65), avec une vascularisation pulmonaire normale. De profil, l'oreillette gauche repousse l'oesophage.

L'E.C.G. montre l'absence de surcharge électrique auriculaire, un axe de QRS à 80°, unediscrète surcharge ventriculaire gauche (R en V5 de 30 mm, sans onde q, avec un indice de Sokolov à 70). L'onde T est positive de V4 à V6.

L'angiographie veineuse montre : un petit ventricule droit repoussé par le septum, une inégalité de vascularisation pulmonaire (le poumon gauche semblant peu vascularisé), puis une très grosse oreillette gauche très dilatée, à laquelle fait suite un ventricule gauche un peu dilaté. Le liquide stase dans l'oreillette, qui tarde à s'évacuer dans le ventricule. L'insuffisance mitrale n'est pas visualisée.

Sous traitement digitalique (16 gouttes par semaine) l'état de l'enfant s'améliore vite.

En 1960, à 2 ans, le souffle persiste, le volume cardiaque a diminué. L'E.C.G. montre une progression de la S.V.G. (onde R de 60 mm en V5, avec Sokolov à 90).

Les années qui suivent, on assiste à une diminution progressive du volume cardiaque, et de la surcharge gauche.

En février 1966, l'enfant a 8 ans, va très bien. Le souffle persiste, mais le coeur est de volume subnormal (C.T.R. à 0,54) et l'électrocardiogramme est tout à fait normal.

oooo

- OBSERVATION 31 - M... Agnès, née le 3 décembre 1960.

Depuis le début 1965 (4 ans,) l'enfant fait de fréquentes infections respiratoires, est souvent essoufflée.

Lors d'un essai d'amygdalectomie, le 2 avril 1965, elle fait un arrêt cardiaque à l'induction de l'anesthésie, nécessitant un massage cardiaque externe de 10 minutes.

Elle est alors conduite dans le service du Professeur THIEFFRY, où l'on constate une tachypnée de repos, une hépatomégalie, et une cardiomégalie.

L'E.C.G. montre une hypertrophie auriculaire, avec une onde P bifide en D1, haute de 3,5 mm en D2, durant 0,08 sec. L'axe de QRS est à 90°, sans signes de surcharge ventriculaire. L'onde T, positive en V4, V5 et V6 est négative en D2 et D3.

Les recherches d'anticorps pour les virus coxsackie, grippaux, ourliens, et les adéno-virus sont négatives.

Elle est adressée dans le service le 25 avril 1965, soit 20 jours après l'accident. Après traitement digitalique, cette enfant n'a plus de signes de défaillance cardiaque. Il n'y a pas de souffle cardiaque. Le coeur est gros (C.T.R. 0,61) avec une vascularisation pulmonaire normale.

L'E.C.G. montre une alternance d'un rythme sinusal et d'un rythme nodal, et des complexes microvoltés en standard et précordiales. L'onde T est négative en V5 et V6.

Le cathétérisme droit est normal, aussi bien pour les pressions que pour la morphologie des courbes.

Le 20 mai, le coeur est toujours gros (C.T.R. 0,64), mais le trouble du rythme a disparu.

Fin juin 1965, l'enfant présente de nouveau une poussée d'insuffisance cardiaque, malgré le traitement digitalique. Le coeur a grossi (C.T.R. 0,66). Il n'existe toujours pas de signes d'hypertrophie auriculaire gauche, sans surcharge ventriculaire, mais avec une repolarisation anormale à gauche. Malgré l'absence de signes inflammatoires, l'enfant est mise à 2 mg/kg de Cortancyl pendant 15 jours. Sous traitement, le volume cardiaque décroit (C.T.R. 0,57) et l'onde T devient légèrement positive à gauche. Le traitement sera poursuivi 3 mois à doses dégressives.

Dès l'arrêt des corticoïdes, la repolarisation se négative en V5 et V6, et le coeur va de nouveau augmenter progressivement de volume.

En janvier 1967, l'enfant va bien, et mène une vie normale. Le C.T.R. est à 0,64, l'E.C.G. montre toujours une hypertrophie auriculaire gauche. L'axe de QRS est à 60°, avec des voltages normaux en précordiales, une repolarisation négative à gauche.

Elle prend depuis deux ans chaque jour 250 microgrammes de Digoxine.

Le Mumps-skin-test donne, à la 24ème heure, une réaction érythémateuse de 16 mm.

oooo

- OBSERVATION 32 - Martine A..., née le 12.7.1959, à 3,000 kg

A l'âge de 10 mois, on trouve lors d'un épisode de deshydratation par diarrhée, une cardiomégalie.

L'enfant reçoit de la digitaline quelques jours.

Par la suite les parents remarquent une polypnée.

A 18 mois (3.61) l'enfant fait une insuffisance cardiaque globale avec hépatomégalie, oedèmes. Le coeur est très gros (C.T.R. 0,73). Elle reçoit de la digitaline.

A 2 ans (7?61) elle est admise dans le service. Elle est de nouveau en insuffisance cardiaque globale. Le coeur est encore très gros (C.T.R. 0,74). Il n'existe pas de souffle cardiaque, mais un bruit de galop présystolique;

L'E.C.G. montre une hypertrophie bi-auriculaire, avec une onde P large, bifide, haute de 3,5 mm. L'axe de QRS est à 120° et il existe une surcharge gauche modérée. L'onde R mesure 24 mm

en V5, sans onde q et l'indice de Sokolov est à 50. L'onde T est négative de V1 à V6.

L'enfant s'améliore vite sous Digitaline et Cortancyl (2 mg/kg pendant un mois).

Un cathétérisme droit montre une légère augmentation des pressions droites (42 mm Hg).

En 1 mois, le coeur a diminué de volume (C.T.R. 0,64) et on pose le diagnostic de myocardite. On conseille un traitement digitalique à raison de 10 gouttes par semaine.

Elle est revue à 3 ans (1962), en très bonne santé. Le coeur est toujours un peu gros (C.T.R. 0,64). l'E.C.G. est identique.

A quatre ans (1965), elle va bien (C.T.R. 0,58); on arrête la digitaline.

A cinq ans, et six ans, le coeur garde le même volume. La surcharge gauche a diminué électriquement, mais les ondes T sont négatives à gauche.

A 7 ans (octobre 1966), l'enfant va bien. Le coeur semble avoir un peu augmenté (C.T.R. 0,62), l'E.C.G. montre toujours une hypertrophie auriculaire gauche, un axe de QRS à 120°, et une discrète surcharge gauche en précordiales (R V5 de 35 mm, Sokolov à 50) avec des ondes T négatives à gauche.

- Conclusion :

Insuffisance cardiaque, apparue vers l'âge de 10 mois, avec un très gros coeur, une surcharge auriculaire et ventriculaire gauche modérée. Après six ans d'évolution, le coeur n'est pas de volume normal, et il persiste une hypertrophie auriculaire et des troubles de la repolarisation à gauche.

Fibro-élastose de l'endocarde, prédominant dans l'oreillette gauche ?

oOo

Ces observations de fibro-élastose de l'endocarde "probable" sont divisées en deux groupes. Le premier, de l'observation n°19 à l'observation n°29, intéresse des malades chez qui a été porté cliniquement le diagnostic de fibro-élastose prédominant dans le ventricule gauche.

Le deuxième, de l'observation n°30 à l'observation n°32, porte sur des malades chez qui a été porté le diagnostic de fibro-élastose prédominant dans l'oreillette gauche.

- Dans le premier groupe :

L'âge de découverte de la maladie s'étale entre quelques jours et un an. La majorité des cas est révélée avant 6 mois. C'est donc bien l'âge de la fibro-élastose.

La cardiomégalie est constante, et le C.T.R. est entre 0,65 et 0,73. Cette cardiomégalie prédomine sur les cavités gauches.

Dans 9 cas sur 11, ces enfants ont eu, à des degrés divers des poussées d'insuffisance cardiaque.

Dans cinq cas, l'auscultation a permis d'entendre des souffles systoliques apexiens évocateurs d'une insuffisance mitrale.

Deux fois ces souffles sont apparus et ont augmenté au cours de l'évolution.

L'E.C.G. a montré six fois une hypertrophie aurigulaire gauche. Dans les deux cas ou un souffle apexien est apparu en cours d'évolution, l'H.A.G. est apparue en même temps.

L'axe de QRS est entre - 20 et 90° donc gauche pour des enfants de cet âge. Les voltages sont souvent élevés en standard.

L'onde R en V5 et V6 est entre 25 et 75 mm, avec une moyenne de 50 mm environ. L'indice de Sokolov est entre 35 et 110.

Dans 10 cas sur 11, l'onde T est négative en précordiales gauches. Il y a donc dans ces cas une surcharge ventriculaire gauche, parfois modérée, parfois très importante.

Une angiocardiographie a été pratiquée une fois. Elle a montré un refoulement vers la droite du ventricule droit, un ventricule gauche dilaté et épais, donc l'évacuation était lente, avec de faibles variations de volume systolo-diastoliques.

La réaction cutanée à l'antigène ourlien a été fait 7 fois. 2 fois seulement, elle a été positive (érythème de 12 et 15 mm) et 5 fois négative (érythèmes nuls ou de 5 mm).

- EVOLUTION -

Ces enfants sont suivis depuis un à quatre ans. Nous avons éliminé des cas trop récents dont nous ne pouvons pas prévoir l'évolution, et qui entreront peut être dans le cadre des gros coeurs régressifs.

Durant ce laps de temps, aucun de nos 11 cas n'a eu une évolution vers la guérison. Les cardiomégalies sont resté identiques ou ont progressé. Les surcharges gauches électriques, dans les 9 cas où elles ont pu être suivies, ont progressé ou sont restées inchangées.

Cliniquement, sous digitale (et dans un cas sans traitement) ces enfants mènent une vie à peu près normale, sous réserve d'une dyspnée d'effort fréquente, et d'une nette tendance aux infections pulmonaires. Les poussées d'insuffisance cardiaque, fréquentes au début de l'évolution, semblent ensuite être plus rares. Néanmoins, le pronostic de ces cardiomégalies qui ne montrent aucune tendance à la régression, ne donne pas l'impression d'être bon, et une certaine hypertrophie est fréquente. Là encore, le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde ne peut être que clinique, et finalement ne repose que sur la constatation d'une surcharge gauche électrique sur l'E.C.G. hormis peut être les cas où l'on a vu apparaître une insuffisance mitrale, et où l'on peut penser qu'il s'agit bien d'un processus fibro élastosique remaniant les valvules.

NADAS et CASELLAS-BERNAT ont publié des cas semblables avec cardiomégalie et surcharge gauche électrique. Dans ces deux cas, il s'agissait en fait de fibroses myocardiques d'étiologie inconnue.

Ainsi, ce cadre des fibro-élastoses probables" apparaît, il est bien artificiel, toujours faute de preuves.

- Le second groupe:

Il comporte 3 cas où a été posé le diagnostic de fibro-élastose prédominant dans l'oreillette. Il s'agit d'enfants de 3 mois, 6 mois et 4 ans. La première, après une poussée d'insuffisance cardiaque avec cardiomégalie et surcharge ventriculaire gauche, eut une angio-

graphie qui montra une énorme oreillette gauche dilatée, un ventricule presque normal, mais avec une insuffisance mitrale. Au cours des années, il s'est produit une amélioration, ce qui est tout à fait inhabituel dans les I.M. congénitales. La deuxième observation est celle d'une enfant qui présente depuis 2 ans une H.A.G. sans H.V.G. électrique, et des poussées d'insuffisance cardiaque. Le mumps-skin test est positif à 16 mm. La troisième présente une cardiomégalie lentement régressive, avec une H.V.G. également régressive, mais une H.A.G. persistante. Ici encore ce cadre est tout à fait artificiel en l'absence de vérification anatomique.

oOo

LES FORMES DE FIBRO-ELASTOSE

PROBABLE POSANT LE DIAGNOSTIC D'ATTEINTE ORIFICIELLE.

- - - - - -

- OBSERVATION 33 - M... Corinne, née le 23 janvier 1957

Dès l'âge de deux mois, les parents observent des sueurs faciles, des vomissements.

A six mois, à l'occasion d'un épisode respiratoire aigu, on découvre un gros coeur et on entend un souffle systolique.

Le C.T.R. est alors à 0,63.

L'enfant reçoit alors un traitement par le Cortancyl, et de la Digitaline à raison de 8 gouttes par semaine, qu'elle prendra de façon continue.

A 2 ans, en avril 1959, elle est amenée dans le service. On constate alors : un souffle systolique de timbre rude, situé au 2eme espace intercostal droit, irradiant vers les vaisseaux du cou, et un souffle systolique coté 2/6 situé à la pointe et irradiant vers l'aisselle.

Il n'y a pas d'hépatomégalie ni de signes d'insuffisance cardiaque.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,60) peu mobile en scopie. La vascularisation pulmonaire est normale.

L'E.C.G. montre :une hypertrophie auriculaire gauche, avec un axe de P à 0°, une onde P bifide, durant 0,10 seconde.

Dans les dérivations standard, on note un axe électrique à 120°, des voltages normaux. En précordiales, l'onde T est négative en V5, V6 et V7.Les voltages du complexe rapide sont normaux (indice de Sokolov vers 15). Il n'y a pas d'onde q à gauche. On note également un bloc incomplet de la branche gauche du faisceau de His.

Le cathétérisme des cavités droites montre l'absence de shunt, et des pressions un peu élevées (44 mm de Hg dans le ventricule, 38 dans l'artère pulmonaire, 10 dans le capillaire).

L'angiographie sélective dans le ventricule droit montre, au temps gauche, un ventricule gauche de forme très anormale, sphérique, à paroi épaisse, se contractant et s'évacuant mal.

L'infundibulum aortique de fibro-élastose de l'endocarde probable, avec atteinte de deux orifices, et on conseille la poursuite du traitement digitalique.

Cette enfant sera suivie cinq ans, jusqu'en Décembre 1964. La tolérance fonctionnelle de cette cardiopathie a toujours été excellente, et le développement de l'enfant normal.

Les constatations cliniques, radiologiques et électriques ne se sont pas modifiées.

Des nouvelles de la petite malade ont été obtenues en Novembre 1966, alors qu'elle avait 9 ans 1/2. Le tableau clinique serait identique. Le traitement digitalique est toujours poursuivi.

- En conclusion :

Cardiomégalie découverte à l'âge de six mois, à l'occasion d'un épisode respiratoire, avec des troubles de la repolarisation, et des troubles de conduction à gauche.

Pas de modification clinique après 9 ans d'évolution.

Diagnostic clinique et angiographique de fibro-élastose de l'endocarde avec lésions valvulaires entraînant un rétrécissement orificiel aortique, et une probable insuffisance mitrale.

oooo

- OBSERVATION 34 - G... Sylvie, née le 25 aout 1959 à 3,000 kg

Cette enfant, vers l'âge de 3 mois aurait reçu de la digitaline pendant quelques semaines, après la découverte d'un souffle dans les circonstances mal précisées.

En mai 1960, à 10 mois, elle est vue dans le service. On est en présence d'une enfant en bon état trophique, pesant 7,200 kg. Aucun signe d'insuffisance cardiaque. A l'auscultation, on note un souffle systolique de pointe, coté 3/6 évocateur d'une fuite mitrale. Le coeur est un peu gros, surtout aux dépens des cavités gauches.

Le C.T.R. est à 0, 58

Sur l'E.C.G. on note : une hypertrophie auriculaire électrique avec une onde P haute de 3, 5 mm en D2 et mesurant 0, 08 sec. L'axe de QRS est à 60° et les voltages sont élevés en standard, avec des ondes T négatives en D2, D3, VF.

Il existe une hypertrophie bi-ventriculaire à prédominance gauche, avec une onde R de 66 mm en V5. Un indice de Sokolov à 90, des ondes q de 2 mm à gauche. Les ondes T, positives de V1 à V4 sont négatives en V5, V6, et V7.

Le traitement digitalique prescrit ne sera suivi que pendant 3 mois, et l'enfant ne sera revue qu'à l'âge de 27 mois, en novembre 1961. Entre temps elle a du être hospitalisée 2 fois pour foyers pulmonaires. Elle pèse 11, 500 kg et ne présente aucune gêne fonctionnelle.

Le souffle systolique a augmenté (SS 4) et s'accompagne d'un frémissement. Le volume cardiaque est inchangé, la vascularisation toujours normale dans les champs pulmonaires.

L'électrocardiogramme montre une légère diminution de la surcharge gauche (R V5 = 55 mm).

L'enfant est alors mise à un traitement digitalique à raison de 10 gouttes par semaine.

Elle fera les années suivantes à 3 reprises des foyers pulmonaires, et une fois une atélectasie des segments para cardiaques gauches, qui rétrocéderont sous antibiotiques et corticothérapie.

A 4 ans 1/2, en décembre 1963, le souffle apexien conserve la même intensité, le volume cardiaque est identique (0, 57).

En juin 1964, à cinq ans, l'enfant a une activité tout à fait normale, se développe normalement. Le souffle d'insuffisance mitrale inchangé (SS4) s'associe à un souffle diastolique roulant apexien. Le volume cardiaque reste inchangé.

Sur l'E.C.G. l'onde P a pris un aspect normal, les ondes T sont négatives en D2, D3 VF. Dans les dérivations précordiales, on observe encore une discrète diminution de la surcharge gauche (R en V5 = 40 mm). Les ondes T restent négatives dans les dérivations gauches.

On conseille la poursuite de la digitalisation.

- En conclusion :

Insuffisance mitrale découverte au 3eme mois, associée à une cardiomégalie modérée, et une très forte surcharge gauche électrique, après cinq ans d'évolution, la cardiopathie reste parfaitement tolérée, et la surcharge ventriculaire gauche tend à s'améliorer, évolution tout à fait inhabituelle dans les insuffisances mitrales congénitales, et qui nous a fait porter le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde avec atteinte mitrale, en voie d'amélioration.

oooo

- OBSERVATION 35 - C... Henri, né le 13 juillet 1956, à 2,000 kg

A cinq mois, un médecin découvre un souffle cardiaque chez cet enfant en bonne santé.

En avril 1959, à 2 ans 1/2, l'enfant est hospitalisé dans le service, pour bilan de sa cardiopathie.

C'est un enfant qui ne présente aucun signe fonctionnel, mais une cardiomégalie importante (C.T.R. 0,65). A l'examen on perçoit un souffle systolique apexien, coté 4/6.

L'E.C.G. montre un axe électrique à 80°, et en précordiales une surcharge gauche modérée (R de 30 mm en V5, avec une onde q de 2 mm, indice de Sokolov à 60). La repolarisation est normale : l'onde T est négative de V1 à V3, positive au delà.

Un cathétérisme droit est pratiqué afin d'écarter la possibilité d'un défaut septal. Il montre des pressions normales dans les cavités droites, dans l'artère pulmonaire et le capillaire; il n'existe pas de shunt.

On porte le diagnostic d'insuffisance mitrale congénitale, et un traitement digitalique est institué à raison de 10 gouttes par semaine.

En septembre 1960, l'enfant a 4 ans. La tolérance fonctionnelle est toujours excellente. La cardiomégalie est toujours importante (C.T.R. 0,70). L'auscultation retrouve le souffle systolique apexien, toujours coté 4/6 et maintenant associé à un roulement diastolique du même siège.

L'électro-cardiogramme montre une discrète progression de la surcharge ventriculaire gauche, sans surcharge auriculaire électrique. L'axe est à 70°. L'onde R mesure 20 mm en V5, 45 mm en V6. L'indice de Sokolov est à 80. L'onde T est négative de V1 à V5, plate en V6.

On évoque la possibilité d'une fibro-élastose andocardique responsable d'une insuffisance mitrale.

L'enfant est alors perdu de vue pendant cinq ans.

En janvier 1966, il a 9 ans 1/2 va très bien pèse 22 kg, et reçoit toujours son traitement digitalique. Le coeur est de volume à peine augmenté (C.T.R. 0,57). L'auscultation perçoit un très petit souffle apexien, coté 1/6. La surcharge ventriculaire gauche, compte tenu de l'âge, a diminué. Il n'existe toujours pas de surcharge auriculaire électrique.

L'axe est à 70°, l'onde R mesure 35 mm en V5, 24 mm en V6. L'indice de Sokolov est à 70, l'onde T est négative jusqu'en V4, mais s'est de nouveau positivée en V5 et V6.

- Conclusion :

Cardiomégalie associée à une insuffisance mitrale avec surcharge ventriculaire gauche électrique modérée.

Cette cardiopathie a eu une évolution très inhabituelle et s'est améliorée au bout de plusieurs années, contrairement à l'évolution observée dans l'insuffisance mitrale congénitale, qui d'ordinaire s'éggrave et comporte un pronostic très sombre.

oooo

- OBSERVATION 36 - G... Hélène, née le 26.6.1963, à 3,300 kg

Cette enfant sans antécédents particuliers entre en novembre 1963 à l'âge de 6 mois, dans le service, pour une anorexie récente à l'occasion de laquelle a été découvert un souffle cardiaque.

C'est alors un nourrisson d'aspect normal, pesant 6,500 kg et ne présentant aucun signe d'insuffisance cardiaque.

A l'auscultation on entend un souffle systolique coté 3/6 irradiant largement dans l'aisselle et dans le dos.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,68), et les deux champs pulmonaires montrent une image de stase veineuse, avec un aspect miliaire.

L'électrocardiogramme montre, un axe à 70°, difficilement calculable en raison d'ondes q profondes en D2, D3 et VF. L'activité auriculaire est normale.

Dans les précordiales, il existe des signes de surcharge ventriculaire gauche modérée (onde R mesurant 25 mm en V5, avec une onde Q de 10 mm, indice de Sokolov à 40). L'onde T est négative à droite, positive mais pas très élevée à gauche.

On pose le diagnostic d'insuffisance mitrale congénitale, peut être associée à une fibro-élastose de l'endocarde.

Cette enfant a été revue à l'âge de 2 ans 1/2 en janvier 1966. Les parents n'avaient pas administré le traitement digitalique conseillé. Le développement de l'enfant était dans les limites de la normale (11, 100 kg). Elle ne présentait aucun signe fonctionnel.

Le volume cardiaque avait notablement diminué (0, 58) mais restait important. Le souffle systolique était inchangé, mais associé à un petit souffle diastolique roulant, et un 2eme bruit normal. Enfin l'image pulmonaire était tout à fait normale.

Sur l'E.C.G. l'activité auriculaire était toujours normale, l'axe de QRS à 60°, avec des ondes q en D2, D3 et VF, moins importantes. Dans les précordiales gauches, l'onde R en V5 mesurait 10 mm (avec une onde q de 2 mm) et un Sokolov à 30, l'onde T était plate en V5, V6.

- En conclusion :

Fuite mitrale associée à une cardiomégalie et une discrète S.V.G. Sans traitement, diminution du volume cardiaque et de la surcharge électrique. Excellente tolérance.

oooo

- OBSERVATION 37 - F... Luc, né le 11 mars 1958, à 3, 170 kg

A deux mois, on entend un souffle cardiaque, à trois mois, on note une polypnée et une toux coqueluchoïde.

A 7 mois (octobre 1958), l'enfant est vu dans le service. Il est polypnéique, présente une hépatomégalie modérée et un signe de Harzer. Il est eutrophique et pèse 6, 500 kg.

A l'auscultation on entend : un souffle systolique apexien coté 2 ou 3/6, associé à un roulement diastolique, et un bruit de galop présystolique.

Le coeur est très gros, globalement augmenté de volume, touchant la paroi sur plusieurs espaces (C.T.R. 0, 72). Ce coeur est peu battant en scopie. La vascularisation pulmonaire apparaît normale.

L'E.C.G. montre une activité auriculaire normale, et de très hauts voltages en standard, avec un segment ST et une onde T négatives en D1 et VL. L'axe électrique est à 30°. En précordiales il existe une surcharge bi-ventriculaire importante. En V2, l'onde R mesure 60 mm et l'onde S 50 mm. En V5, l'onde R mesure 70 mm, avec une onde q de 4 mm. (indice de Sokolov à 100), l'onde T est négative de V4 à V7.

Un cathétérisme droit ne montre qu'une élévation modérée des pressions et l'absence de shunt.

L'enfant est alors mis a un traitement digitalique, et sera revu régulièrement.

A 3 ans (fevrier 61) il a une activité tout à fait normale et pèse 15 kg. Le volume cardiaque a diminué (C.T.R. 1,61).

A 5 ans, il pèse 18 kg. Le souffle apexien a augmenté, il est maintenant coté 4/6 et s'associe à un frémissement, le roulement diastolique est toujours perçu.

Par contre le volume cardiaque a encore diminué (C.T.R. 0,58) mais l'électrocardiogramme reste identique.

A 7 ans, le souffle est plus intense encore (SS5) mais la tolérance fonctionnelle reste excellente.

A 8 ans (fevrier 1966) la séméiologie reste identique. Il existe une surcharge auriculaire gauche électrique, avec une onde P large et bifide, dont l'axe est à 0°. Les voltages sont toujours aussi élevés en précordiales, et les troubles de la repolarisation sont toujours présents dans les dérivations gauches.

Une angiographie sélective dans le ventricule droit montre : un ventricule droit repoussé à droite, des poumons normaux, avec cependant des veines pulmonaires un peu larges.

L'oreillette gauche est très dilatée, injectant lentement un ventricule gauche dilaté, à parois épaisses, peu contractile et restant aux 3/4 plein à la systole. A chaque systole ventriculaire, l'oreillette se dilate. L'injection aortique est lente et diluée. Cependant l'enfant manifeste toujours une tolérance fonctionnelle parfaite, mène une vie normale. Il pèse à 8 ans 22, 700 kg.

- Conclusion :

Insuffisance mitrale certaine, qui semble progresser mais remarquable tolérance fonctionnelle, tout à fait inhabituelle dans les insuffisance mitrales congénitales, avec un aussi long recul (8 ans). Diminution notable du volume cardiaque.

- OBSERVATION 38 - G... Nathalie, née le 16.4.1966 à 2,900 kg

Depuis la naissance, on constate une discrète polypnée. A 3 mois apparaissent une toux sèche fréquente, une baisse de l'appétit. Une radiographie montre un gros coeur.

Elle est vue dans le service à 8 mois. Elle est un peu hypotrophique - (6 kg) - Il existe un petit souffle systolique coté 2/6 apexien irradiant dans l'aisselle. Il n'y a aucun signe de défaillance cardiaque, sinon une polypnée aux efforts.

Le C.T.R. est à 0,68 avec une vascularisation pulmonaire normale, et une atélectasie rétrocardiaque.

L'E.C.G. montre l'absence d'hypertrophie auriculaire, des voltages élevés et un axe à 60°. L'onde R mesure 75 mm en V6, et q 4 mm, avec un indice de Sokolov vers 90. L'onde T est négative en V5 , V6.

Le mumps-skin test est négatif.

L'angiocardiographie sélective dans l'artère pulmonaire montre une énorme O.G., un énorme V.G. dont la paroi est épaisse. Il y a une cinétique d'insuffisance mitrale. Le V.G. se contracte assez bien mais garde un gros résidu systolique. L'orifice aortique est normal.

- Conclusion :

Fibro-élastose probable de l'endocarde, avec atteinte mitrale (contre l'I.M. congénitale militent le gros coeur précoce et l'absence d'H.A.G. électrique.

oOo

Ces six observations ont l'intérêt de poser le problème, rarement abordé dans les traités de cardiologie infantile et les articles publiés, du diagnostic entre la fibro-élastose de l'endocarde, et les anomalies orificielles malformatives.

Ce problème n'est pourtant pas sans intérêt pratique, en raison des incidences chirurgicales qui pourraient en découler.

La fibro-élastose, en effet, est susceptible de léser les valvules des cavités gauches du coeur, et c'est parfois les signes de cette atteinte orificielle qui dominent le tableau clinique.

Nos six observations comportent toutes une insuffisance mitrale, et l'une d'elle a aussi un rétrécissement aortique. Cinq d'entre elles sont suivies depuis 5 à 8 ans, et la dernière depuis 6 mois seulement.

Dans ces six observations, on note la présence quatre fois de poussées d'insuffisance cardiaque, la tolérance ayant toujours été bonne dans les 2 autres cas.

Cinq fois, il y avait au début une cardiomégalie importante, une fois une cardiomégalie modérée.

L'E.C.G. a montré deux fois une hypertrophie auriculaire gauche électrique, et cinq fois une hypertrophie ventriculaire gauche avec des complexes de grande amplitude en V5 et V6, et une repolarisation anormale.

Trois fois une étude angiographique a été faite. Dans le premier cas, elle a montré un gros ventricule gauche dilaté et épais, peu contractile, avec un aspect rétréci de l'infundibulum aortique. La sténose orificielle aortique et le reflux mitral pourtant certains cliniquement ne sont pas évidents sur ce film.

Dans les deux autres cas a pu être bien mise en évidence la fuite mitrale, ainsi que la dilatation et le peu de tonicité du ventricule gauche.

Les particularités évolutives sont surtout intéressantes.

- 2 fois, après plusieurs années d'évolution, l'état des enfants est resté identique, sans aggravation, ce qui est tout à fait

inhabituel dans les insuffisances mitrales congénitales importantes et qui ordinairement son mal supportées et tendent plutôt à s'aggraver.

Dans trois cas, on a même pu observer une amélioration.

- 2 fois cette amélioration a porté sur le volume cardiaque,

- 2 fois sur la surcharge électrique,

- 1 fois sur le souffle qui d'abord très intense, tend à disparaître.

A notre avis, dans tous ces cas, il ne peut s'agir de malformations orificielles, tant en raison des particularités séméiologiques (importance de la surcharge ventriculaire gauche, importance d'une cardiomégalie très précoce) que des particularités évolutives, tout à fait inhabituelles, répétons-le, dans les malformations de ces valves.

o0o

- LE DIAGNOSTIC DE LA MYOCARDITE -

La myocardite serait, pour certains auteurs, plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte. Pour d'autres, ce serait le contraire.

Dans les formes typiques, le diagnostic en est facile, une fois déjoués les pièges de l'insuffisance cardiaque chez le tout petit enfant, qui peut revêtir un aspect respiratoire, voire digestif.

C'est la dyspnée, avec généralement polypnée, qui traduit l'apparition de l'insuffisance cardiaque. Il existe parfois de la toux, sans justification stéthacoustique.

La tachycardie est également un des signes habituels du début, elle est parfois difficile à apprécier chez le nourrisson qui a physiologiquement un rythme rapide.

La défaillance cardiaque est souvent globale, et il est habituel d'observer une hépatomégalie douloureuse, moins souvent des oedèmes périphériques, un anasarque.

La cardiomégalie clinique et radiologique, avec élargissement global de la silhouette cardiaque diffère de celle de la péricardite, car le pédicule vasculaire n'est pas raccourci, et les angles cardio-phréniques restent aigus. Quant à la constatation d'une immobilité en radioscopie, elle est habituelle dans les cardiomégalies de l'enfant qu'elle s'en soit l'origine. Il arrive de temps en temps qu'une telle constatation amène à faire une ponction péricardique qui reste blanche.

Un cortège infectieux, respiratoire, peut accompagner le tableau de myocardite, des épanchements pleuraux sont fréquemment notés. Des troubles digestifs sont fréquents : douleurs abdominales chez l'enfant, avec vomissements. La diarrhée est fréquente chez le nourrisson.

Les signes neurologiques sont fréquents, en particulier les crises convulsives, au début de la maladie. Elles posent le problème de leur étiologie : atteinte neurologique simultanée par l'agent causal (virus) ou complication de l'oedème cérébral, ou complication embolique.

Les accidents aigus de collapsus cardio-vasculaire se voient également au début de la maladie. Ils sont parfois mortels.

Les signes électriques de cette forme typique sont nombreux et de valeur inégale : habituellement est observé un micro-voltage du complexe rapide, et des anomalies de l'onde T, sans modification du segment ST. Les troubles de conduction auriculo-ventriculaire et intra-ventriculaire peuvent se voir.

Cette grande forme aiguë est de pronostic difficile à apprécier. La mortalité est diversement donnée suivant les auteurs, et varie de 25 à 60 % suivant les publications.

Quoi qu'il en soit, il semble bien que cette mortalité soit immédiate, au début de la maladie, et sans doute du fait du collapsus ou d'une insuffisance cardiaque suraiguë. Dans la suite de l'évolution, la mortalité est beaucoup plus rare, et, dans notre série qui est faite d'enfants adressés souvent après l'épisode aigu, nous n'avons pas eu de mortalité.

L'évolution hormis les cas rapidement mortels peut donc être rapidement favorable d'un seul tenant, mais deux complications restentà craindre, que nous avons observées plusieurs fois : les rechutes et les accidents thrombo-emboliques.

Si les accidents thrombo-emboliques semblent bien revêtir un caractère difficilement prévisible et peu accessible au traitement, nous pensons qu'il n'en est pas de même pour les rechutes et les évolutions récidivantes. Le traitement corcitoïde au début, et digitalique prolongé bien au délà de la phase aigu nous semble, nous le verrons indispensable.

Les aspects cliniques de la myocardite sont, chez l'enfant souvent différents.

La date de début est souvent difficile à préciser, et les enfants sont alors vus pour une asthénie trainante, de la dyspnée installée depuis quelques temps, et la cardiomégalie est alors découverte par la radiographie systématique du thorax.

Ce sont ces formes qui sont fréquemment de diganostic difficile, alors que l'on ignore depuis quand s'est installée la cardiomégalie, et qui posent le problème du diagnostic avec la fibro-élastose de l'endocarde.

En effet, l'évolution clinique, et surtout radiologique et électrique de la myocardite peut être longue. S'il est des formes qui, dans notre série, ont guéri en quelques semaines, il est des formes qui ont mis plus de un an pour voir disparaître leur cardiomégalie et leurs signes électriques. Un de nos cas a même mis 3 ans à guérir.

On conçoit alors que si le début de la maladie n'a pas revêtu le caractère brutal classique, et que l'enfant est vu assez tardivement, alors qu'ont disparu le micro-voltage électrique, les troubles de conduction qui auraient peut être été constatés au début, et que s'est installée une discrète surcharge gauche, le diagnostic puisse être très difficile.

Nous sommes persuadés que c'est dans ces formes que se recrutent un grand nombre de ce que l'on appelle fibro-élastose guérie.

Et dans notre série d'observations, nous avons plusieurs cas qui auraient pu réunir les critères de SELLERS, avec une cardiomégalie, des ondes R en V5 et V6 dépassant 20 ou 25 mm, avec une repolarisation anormale. Le diagnostic de fibro-élastose a pourtant du être rejeté, soit en raison de la connaissance d'un volume cardiaque normal peu de temps auparavant, soit d'une évolution rapidement favorable.

Un autre problème que nous aurons l'occasion d'évoquer à propos de 2 observations cliniques, et d'une observation anatomo-clinique, est celui de l'évolution possible de la myocardite aiguë, vers la sclérose ou la fibrose myocardique.

- L'ETIOLOGIE DE LA MYOCARDITE -

La question de l'étiologie de la myocardite a soulevé beaucoup de discussion. Les travaux de Saphir, qui ont eu le mérite de montrer la fréquence des lésions de myocardite dans beaucoup de maladies du système, ou de maladies infectieuses, mais n'ont pas contribué à simplifier le problème, en raison de la définition seulement histologique de la myocardite qu'a retenu cet auteur.

Actuellement, il semble que l'étiologie virale soit la plus fréquente, et de loin, dans la myocardite (GRENIER).

La responsabilité du virus Coxsackie B a été mise en évidence pour la première fois lors des épidémies allemandes de 1937 à 1940. Par la suite d'autres auteurs ont publié des cas, surtout néo-nataux, mais également chez l'enfant et même l'adulte, de myocardite à Cockasackie B (BAN GREVELD, de JAGER, KIBRICK). D'autres entérovirus ont été mis en cause. Enfin, certaines maladies virales comme la rougeole, la mononucléose infectieuse, les oreillons, sont connues comme étant susceptible de donner des myocardites.

Deux fois dans notre série une myocardite est survenue au décours des oreillons.

Souvent également un virus ne peut pas être formellement identifié, mais la présence d'un syndrome pseudo-grippal récent, voire l'association à la myocardite d'une pharyngite ou d'une pneumopathie e foyer fait soupçonner une maladie virale.

Trois fois également la myocardite a suivi le vaccin anti-variolique. Sans doute ne s'agit-il dans la plupart des cas que d'une coïncidence, et nous ne discuterons l'incidence de cette vaccination qu'à propos d'un de nos cas anatomo-cliniques.

Dans le service du Docteur NOUAILLE, où les enfants de cette série n'ont été vus qu'en consultation pour un grand nombre d'entre eux, aucune étude étiologique n'est valable d'ensemble n'a pu être entreprise.

Quant aux myocardites toxiques et métaboliques nous n'en avons pas rencontré. Nous avons toutefois été frappés par la coïncidence de signes de myocardite et de tétanie hypocalcémique dans quatre cas. ANTEBI et BOUCHARD ont publié une observation de cardiomégalie avec insuffisance cardiaque et signes électriques d'hypocalcémie (allongement de l'espace QT, anomalies de l'onde T). Cette cardiomégalie a régressé avec le traitement de l'hypocalcémie. Des cardiomégalies ont été également signalées dans les hypoparathyroïdies.

Dans quatre cas, il n'y avait pas de signes électriques caractéristiques de l'hypocalcémie, et peut être n'y a t-il eu qu'une association fortuite. Nous les avons toutefois présenté groupées.

oOo

- OBSERVATION 39 - A... Michel, né le 16 février 1965.

Le 15 mai 1966, l'enfant devient brusquement agité pâle, dyspnéique. Il présente quelques clonies musculaires. La température est à 39.

Le 17 mai, il est amené dans le service du Professeur THIRF-FRY, il est pâle, prostré, polypnéique.

Le coeur est très gros, avec des opacités floconneuses diffuses, dans les deux champs pulmonaires.

L'E.C.G. montre un rythme sinusal à 200, avec de bas voltages frappants, et des ondes T négatives à gauche.

Le diagnostic de Myocardite est faite et l'enfant reçoit 30 microgrammes par kilogramme de poids de Digoxine, de la Mercaptomérine.

Le lendemain, il y a une aggravation clinique manifeste. Il existe des périodes de Luciani-Wenckebach, puis un bloc de branche gauche, qui incitent à réduire la digitalisation.

Bientôt survient un arrêt cardiaque irréductible, malgré l'intubation et la mise sous R.P.R. et la lutte contre l'acidose.

A ce moment, la kaliémie est à plus de 7 mEq/l.

A la vérification, le coeur est augmenté de volume, avec des cavités dilatées et flasques. Il pèse 75 g.

- Conclusion :

Myocardite aiguë rapidement mortelle. Cette observation montre l'importance de la réanimation dans le traitement de tels cas. En effet, il existait une acidose métabolique, qui relève du collapsus, mais ensuite l'aggrave certainement (ici R.A. à 10 mEq).

Il y a certainement intérêt à mettre très précocement ces enfants sous ventilation artificielle, afin d'éviter qu'ils s'épuisent à respirer, et il faut lutter activement contre l'acidose. (conclusions du Dr. HUAULT).

- OBSERVATION 40 - L... Nathalie, née le 14.3.1966

En décembre 1966, cette enfant fait une otite et une rhino-bronchique.

En février 1967, à 11 mois, elle devient brusquement pâle, prostrée, polypnéique. Elle est admise le jour même dans le service du Professeur ALAGILLE, où l'on constate un collapsus périphérique, une polypnée, une hépatomégalie à 4 travers de doigt.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,64)

L'E.C.G. montre un rythme à 120 avec un P.R. variable, entre 0,12 et 0,16 sec. Il existe un microvoltage avec une onde T négative en D1, D2, VL, et V4, V5, V6.

La réserve alcaline est à 25 volumes, donc basse.

Malgré la digoxine, les corticoïdes et le bicarbonate de soude administrés par voie intra-veineuse, l'enfant décède en quelques heures.

L'autopsie montre un gros coeur dilaté et flasque.

L'histologie met en évidence une myocardite interstitielle, avec des fibres dissociées par l'oedème, et un envahissement de cellules mononucléées.

- Conclusion :

Myocardite interstitielle d'évolution suraiguë.

oooo

- OBSERVATION 41 - R. Agnès, née le 10.4.1965

Elle est hospitalisée à l'âge de 5 mois dans le service du Docteur BACH, pour un adénopathie cervicale suppurée.

Une radiographie montre un coeur de volume normal.

Le 30 novembre 1965, à 8 mois, on lui fait le vaccin antivariolique, qui prendra et évoluera de façon normale.

Le 10 décembre, soit 20 jours après, elle est pâle, vomit souvent, et le 24 décembre, soit 24 jours après, s'installe brusquement une dyspnée avec polypnée. Elle est alors hospitalisée dans le service du Professeur ALAGILLE.

Elle est polypnéique, pâle, prostrée. Il existe un collapsus périphérique. Le foie déborde de 4 travers de doigt le rebord costal.

Le coeur est très gros (C.T.R. 0,67).

L'E.C.G. montre un rythme à 120, de type nodal. Les complexes sont microvoltés, et l'onde T négative en D1, D2, VL et V5 et V6.

L'enfant est mise sous digoxine et cortancyl (2 mg/kg)

Elle s'améliore transitoirement, mais décède au cours d'un malaise le 28.12.1965.

L'autopsie montre un gros coeur flasque et dilaté, surtout les cavités droites. Il y avait quelques cc de liquide citrin dans le péricarde.

L'histologie (Mme R. HABIB) montre, dispersés dans un myocarde d'aspect normal, des nodules nécrotiques non inflammatoires. Il n'y a aucune cellule à inclusions caractéristiques. Il n'y a pas non plus d'infiltration interstitielle.

- Conclusion :

Myocardite aiguë non interstitielle, mais nécrotique, survenue au décours d'une vaccination anti-variolique.

oooo

- OBSERVATION 42 - H... Brigitre, née le 18.9.1960

En janvier 1961, à 4 mois, cette enfant qui s'était jusqu'alors normalement développée, présente une polypnée, une anorexie. Elle est admise dans le service le 10 janvier.

Elle est en effet un peu polypnéique aux efforts, mais il n'existe pas d'autres signes d'insuffisance cardiaque, pas d'hépatomégalie en particulier.

Le coeur est gros : C.T.R. 0,64, avec un bord gauche arrondi.

L'E.C.G. montre un rythme sinusal, un axe incalculable, un microvoltage des précordiales, avec des ondes T plates à gauche.

L'enfant prendra pendant un mois de laDigitaline, et retournera à Saint Lo.

Elle est revue à9 mois, en insuffisance cardiaque, qui cède sous digitaline, diurétiques.

Le coeur est toujours aussi gros (C.T.R. 0,66) et l'E.C.G. montre toujours un axe incalculable, des voltages un peu plus élevés qu'avant (londe T est positive de V1 à V6).

Cinq mois plus tard, à Saint Lo, cette enfant présentera de nouveau une insuffisance cardiaque globale, et un collapsus terminal, en novembre 1961, à 14 mois.

La vérification trouve un très gros coeur flasque. Il n'y a pas de fibro-élastose de l'endocarde.

L'histologie montre que les fibres myocardiques, d'aspect normal, sont dissociées par de l'oedème. Il n'y a pas de cellules inflammatoires. Au total, l'aspect n'est pas du tout celui d'une myocardite.

Cardiomégalie et poussées d'insuffisance cardiaque.

Décès après 10 mois d'évolution. Aspect histologique inclassable.

oOo

De ces observations anatomo-cliniques de myocardite, seulement une a été suivie dans le service. Les autres ont été vues une seule fois en consultation (Mlle M. GAUTIER).

Les 2 premières (obs. n°39 et 40) ont réalisé le tableau de la myocardite aiguë rapidement mortelle. Dans les deux cas la brutalité du début, l'évidence d'un collapsus vasculaire qui a été fatal sont les faits les plus marquants. Dans le première de ces observations, on note au début la présence de clonies musculaires qui sont peut être à mettre sur le compte d'une atteinte virale du système nerveux central.

Il ressort de ces observations que la réanimation médicale, la lutte contre l'acidose qui entretient le collapsus, éventuellement l'assistance respiratoire afin d'éviter que ces enfants ne s'épuisent à respirer en raison de la polypnée engendrée par la stase pulmonaire et l'acidose, sont capitales.

Dans un des cas, où les résultats de l'histologie sont connus, l'aspect est celui de la myocardite interstitielle typique, avec un envahissement de cellules mononucléées, sans nécrose myocardique.

L'observation n° 41, pose un problème particulier. Il s'agit d'une myocardite mortelle, dont les premiers signes semblent être apparus 10 jours après une première vaccination anti-variolique.

L'aspect histologique très particulier est celui d'une myocardite nécrotique. Des nodules de nécrose sont dispersés dans un myocarde d'aspect normal par ailleurs sans infiltration inflammatoire.

Cet aspect histologique n'est pas sans rappeler les lésions nécrotiques que peuvent déterminer certains virus, en particulier celui de l'herpès.

Les observations de myocardite anatomiquement vérifiée après vaccination anti-variolique ne sont pas nombreuses.

DOLGOPOL en 1955 en rapporte le premier cas chez un adulte. Il s'agit alors d'une myocardite interstitielle aiguë, mortelle survenue 9 jours après la vaccination. FINLAY-JONES décrit un cas semblable, mais où, à côté de l'inflammation mononucléée,

était noté un nodule nécrotique. KEITH-MANT rapporte lui aussi un cas semblable, ainsi que CALDERA.

LARBRE, récemment a publié sur un cas mortel, ou la myocardite était interstitielle, sans caractère nodulaire. Cette enfant avait également une leuco-encéphalite péri-veineuse, ce qui pour cet auteur signe l'origine vaccinale de ces 2 atteintes.

Seul DELGAARD rapporte un cas où la myocardite avait un aspect nécrotique semblable à celui que nous avons observé, sans infiltration interstitielle du myocarde voisin.

Il s'agissait d'une femme de 22 ans, revaccinée, et morte subitement au 9eme jour.

Dans le cas de notre observation, s'agit-il d'une myocardite vaccinale ? Tout ce qu'il est possible de dire, c'est que les lésions histologiques sont au plus haut point évocatrices d'une atteinte nécrotique virale.

Enfin le dernier cas anatomo-clinique nous paraît inclassable. Cet aspect simplement oedématié du coeur, avec un oedème isolé dissociant les myofibrilles, après 10 mois d'évolution d'une insuffisance cardiaque à rechute n'a, à notre connaissance, jamais attiré l'attention d'aucun auteur.

oOo

- OBSERVATION 43 - C... Patrick, né le 6 aout 1962, prématuré de 1,900 kg.

A l'âge de 4 mois, 2 mois après sa sortie du centre de prématurés d'Aurillac, apparaissent au rythme de plusieurs par jour, des crises de dyspnée. On découvre un gros coeur et l'enfant est adressé dans le service à l'âge de 7 mois en mars 1963.

Il pèse alors 5 kg. Il existe des signes de rachitisme, un craniotabès, un bourrelet épiphysaire. La calcémie est à 65 mg.

Il existe un gros coeur (C.T.R. 0,64), sans souffle ni signes d'insuffisance cardiaque. L'E.C.G. montre un axe à 60° et de discrets signes de surcharge gauche. L'onde R en V6 mesure 40 mm avec un indice de Sokolov à 55. Le segment ST et l'onde T sont sous-décalés en D1 et VL, et dans toutes les précordiales.

L'espace QT est de durée normale pour le rythme : 0,22 sec pour un rythme à 180.

Sous calcithérapie et vitamine D (20 gouttes de Stérogyl par jour), les crises de dyspnée disparaissent en quelques jours.

L'enfant reçoit également de la digitaline (15 gouttes par semaine).

En novembre 1963, à 14 mois, le coeur est de volume normal. La discrète surcharge gauche électrique a disparu, et les ondes T sont positives en précordiales gauches.

La calcémie est à 100 mg/l

- Conclusion :

Gros coeur sans signes de défaillance cardiaque, avec petite surcharge gauche et troubles de la repolarisation. Guérison en un an. Le diagnostic de myocardite a été évoqué, mais la coexistance d'une tétanie hypocalcémique fait se demander si les deux syndromes ne sont pas liés, malgré l'absence de signes électriques nets d'hypocalcémie.

oooo

- OBSERVATION 44 - B... Alfanaoui, né le 19.12.1959

Cet enfant est hospitalisé en mai 1960, à 5 mois, en insuffisance cardiaque globale, à l'hôpital d'Argenteuil.

On note en plus un gros coeur, un épanchement pleural droit.

Il ya une hypocalcémie à 80 mg/l. L'enfant reçoit de la vitamine D, des antibiotiques, de la digitaline.

En mars 1961, à 15 mois, de nouveau hospitalisé en insuffisance cardiaque.

Il est vu dans le service un mois plus tard. L'insuffisance cardiaque a disparu sous traitement digitalique.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,61).

L'E.C.G. montre un axe à 40° avec une onde R de 30 mm en V5, sans onde q, et un indice de Sokolov à 60, des ondes T négatives en V5 et V6. Il y a donc une légère surcharge gauche.

L'enfant est mis à 10 gouttes de digitaline par jour.

Il est revu en juillet, à 18 mois. Il va bien. Le coeur a diminué de volume (C.T.R. 0,57) et la repolarisation électrique est devenue plate en précordiales gauches.

En janvier 1962, à 2 ans, le coeur est de volume normal, la surcharge gauche a disparu, et la repolarisation est légèrement positive à gauche.

En 1966, à 6 ans, cet enfant va bien, et le coeur est de volume normal.

- Conclusion :

Cardiomégalie, discrète surcharge gauche, découverte à l'âge de 5 mois. Guérison en 20 mois. Myocardite probable, mais faut-il retenir l'hypocalcémie qui a été observée à l'âge de 5 mois.

oooo

- OBSERVATION 45 - S... Abdelali, né le 1.8.1963

A 3 mois, cet enfant est hospitalisé à l'hôpital de Saint Denis pour dyspnée. On découvre un gros coeur et une hypocalcémie à 53 mg/l.

Il est adressé dans le service à l'âge de 5 mois, en janvier 1964. Il est eutrophique, sans aucun signe d'insuffisance cardiaque. Il existe un souffle systolique apexien coté 3/6.

Le coeur est augmenté de volume de façon globale, (C.T.R. 0,65).

L'E.C.G. montre un axe incalculable, une discrète surcharge ventriculaire droite (onde R de 30 et 36 mm en V1 et V2) et gauche (R de 48 mm en V5). L'onde T, négative à droite, est positive à gauche. L'espace QT est normal (0,25 sec; pour un rythme à 180).

L'enfant reçoit 10 gouttes de digitaline par semaine, et un traitement par la vitamine D qui fait rapidement normaliser sa calcémie.

En avril 1964, à 8 mois, il va très bien, le coeur est toujours aussi gros, l'E.C.G. identique, et le souffle systolique toujours perçu.

En janvier 1965, le souffle a disparu, le coeur est de volume subnormal (0,56). L'enfant ne prend plus de digitale.

L'E.C.G. est normal, sans aucun signe de surcharge.

En janvier 1966, le coeur est toujours de volume normal (0,53) sans souffle, et l'E.C.G. est normal.

- Conclusion :

Cardiomégalie, souffle systolique et surcharge bi-ventriculaire modérée, ayant disparu en moins de un an. Les signes électriques ne sont pas ceux que l'on observe habituellement dans la myocardite aiguë.

Faut-il retenir l'hypocalcémie, malgré l'absence de signes électriques patents ?

oooo

- OBSERVATION 46 - B... Françoise, née le 6 janvier 1963.

A 18 mois, le 26 mai 1965, l'enfant fait, sans aucun prodrome une hémiplégie gauche, rapidement régressive, cet incident survenant 15 jours après la 2eme injection de vaccin triple anti-diphtérique, tétanique et poliomyélitique.

15 jours après, l'enfant reçoit la 3eme injection. Le lendemain surviennent une toux, avec dyspnée et vomissements, une tachycardie.

On découvre un gros coeur (C.T.R. 0,69) et l'enfant reçoit de la digitaline. 4 gouttes pendant 15 jours.

Elle est vue dans le service le mois suivant (7.1965).
Il y a de discrets signes d'insuffisance cardiaque, avec dyspnée d'effort, hépatomégalie. Le coeur n'est pas diminué de volume.

L'E.C.G. montre un rythme sinusal, avec un axe de QRS à 70°. L'onde R mesure 20 mm en V5 et V6, sans onde q. Les ondes S sont de grand voltage à droite et mesurent 55 mm en V1 et V2 (indice de Sokolov à 75). Les ondes Tsont positives à droite, plates à gauche.

Sous cortancyl (2 mg/kg) et Digitaline (15 gouttes par semaine) le coeur reprend un volume normal en 1 mois. Parallèlement, la surcharge gauche électrique diminue, mais les troubles de la repolarisation persistent.

Elle est revue en avril et septembre 1966, soit un an après le début. L'état général est excellent, le coeur de volume normal. Sous digitaline, les ondes T restent plates à gauche, ce qui correspond peut être à une imprégnation digitalique. On conseille cependant une poursuite du traitement pendant encore 6 mois.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, ayant débuté par une hémiplégie régressive (embolie ou lésion vasculaire cérébrale). Guérison clinique en 3 mois.

oooo

- OBSERVATION 47 - C... Evelyne, née le 7.8.1961

En décembre 1962, à l'âge de 15 mois, cette enfant présente de la dyspnée et de la toux fébrile. On porte le diagnostic de bronchite, mais l'enfant ne s'améliore pas.

En avril 1963, à 18 mois, apparaissent des oedèmes périphériques qui amènent l'hospitalisation dans le service du Professeur THIEFFRY.

Elle est alors en grande insuffisance cardiaque, avec un très gros coeur (C.T.R. 0,65). L'E.C.G. montre un réflexe sinusal, et une discrète surcharge gauche (R en V5 de 25 mm, sans onde q indice de Sokolov à 42). Les ondes T sont négatives en D1, VL et V5.

Elle reçoit de la digitaline, et des corticoïdes, à la dose de 2 mg kg pendant un mois, puis dégressif pendant deux mois.

Elle s'améliore rapidement et est transférée à l'hôpital de La Roche Guyon, deux mois après le début.

Le coeur a diminué de volume (C.T.R. 0,58)

L'E.C.G. montre un axe gauche à 50°, une baisse de la surcharge gauche et des ondes T positives à gauche.

On conseille la poursuite de la digitalisation pendant un an environ.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, avec au début gros coeur et troubles de la repolarisation. Guérison rapide.

oooo

- OBSERVATION 48 - L... Laurence, née le 22.9.1964

A l'âge de 6 mois, cette enfant est hospitalisée pour foyer pulmonaire à Rouen. On note alors que le coeur est de volume normal (C.T.R. 0,50), et l'E.C.G. normal.

A l'âge de 19 mois, en avril 1966, un mois après une rougeole, elle présente une adynamie, et une polypnée de repos. On note alors l'existence d'un petit souffle cardiaque apexien. L'enfant ne reçoit pas de traitement.

Un mois plus tard, l'enfant fait brusquement une défaillance cardiaque globale aiguë. Elle est de nouveau hospitalisée.

Le coeur est très gros, globalement dilaté, le C.T.R. est à 0,70.

L'E.C.G. montre des signes d'hypertrophie auriculaire droite (onde P de 3,5 mm en D2). L'axe de QRS est à 80°. Les voltages du complexe rapide sont normaux, avec une onde R en V5 et V6 de 25 mm, et un indice de Sokolov à 40. L'onde T est profondément négative en D1, VL et de V1 à V6.

L'enfant reçoit des corticoïdes et de la digitale, à des doses non précisées. Le mieux clinique est rapide, mais le volume cardiaque, suivi pendant 6 mois, reste important (C.T.R. 0,65), l'E.C.G. montre une diminution progressive de la surcharge auriculaire, et un creusement moins important des ondes T en précordiales gauches.

- L'enfant est vue dans le service en octobre 1966, soit 6 mois après le début. Il n'existe plus de signes d'insuffisance cardiaque. L'auscultation permet d'entendre un souffle systolique apexien, irradiant dans l'aisselle, mais de faible intensité (coté 2/6). Le coeur est gros, de façon globale (C.T.R. 0,65). L'E.C.G. montre une onde P normale, un axe de QRS à 70°, et des voltages normaux (R de 20 mm en V5, indice de Sokolov à 40). L'onde T est légèrement positive en D1, VL, V5 et V6.

- Conclusion :

Myocardite probable, d'évolution assez longue, le coeur restant gros six mois après le début.

oooo

- OBSERVATION 49 - C... Martiel, né le 4.9.1962

Le 25 novembre 1965, à 3 ans, apparaissent une dyspnée et des douleurs abdominales, qui céderont en quelques jours.

Une semaine après survient brutalement une grave insuffisance cardiaque globale, avec cyanose, dyspnée, hépatomégalie et oedèmes. Il est hospitalisé à Reims, où il reçoit de la Dogixine, d'abord 50 microgrammes par kilogramme de poids, puis 15 microgrammes, en traitement d'entretien.

Son état s'améliore en 2 jours.

La radiographie montre un coeur augmenté de volume (C.T.R. 0,67) et l'E.C.G. montre un axe à 70° des voltages normaux (R de 20 mm en V5, avec un indice de Sokolov à 50) et une repolarisation négative en précordiales gauches.

Un mois après le coeur est encore gros (0,61) et les ondes T sont plates à gauche.

L'enfant n'a été revu qu'en mars 1967 seize mois après le début. Il va très bien. Le coeur est de volume normal, et l'ECG montre encore des ondes T plates en précordiales gauches.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, d'évolution favorable en quelques mois. Troubles de la repolarisation persistants.

oooo

- OBSERVATION 50 - H. Jackie, né le 25.7.1964

A un an, 8 jours après un syndrome grippal familial, l'enfant présente une crise convulsive. Il est hospitalisé à Reims. Les divers examens reviennent normaux, en particulier les recherches de virus et d'anticorps viraux.

Un mois après cette crise convulsive, il est de nouveau admis en grande insuffisance cardiaque, la radiographie montre un très gros coeur (0,70). Il reçoit de la Cédilanide intra veineuse, puis un traitement d'entretien de 10 gouttes par semaine de digitaline.

L'E.C.G. montre une hypertrophie auriculaire droite, avec une onde P de 3 mm en D2, une discrète surcharge ventriculaire gauche, avec une onde R de 25 mm, un indice de Sokolov à 55. L'onde T est négative en D1, VL et V1 et V6.

En novembre 1965, le coeur est encore gros (C.T.R. 0,66) quatre mois après le début, l'E.C.G. est identique.

Il en est de même 6 mois après le début.

En mars 1967, un an et demi après le début, cet enfant irait bien, aurait un E.C.G. normal.

- Conclusion :

Myocardite, avec discrète surcharge gauche électrique. Crise convulsive au début. Evolution favorable assez longue.

oooo

- OBSERVATION 51 - M.. Alain, né le 13.6.1964

En juillet 1965, à 13 mois, il fait au cours des jeux un malaise brutal, avec cyanose, résulsion oculaire.

Une radioscopie aurait été normale.

Un mois plus tard, il est hospitalisé à Chateauroux en grande insuffisance cardiaque globale. Il y a alors une cardiomégalie. L'enfant reçoit de laDigitaline et s'améliore rapidement.

Il est vu dans le service en aout 1965, un mois après le malaise initial, une semaine après le début de l'insuffisance cardiaque.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,65), et l'E.C.G. montre un axe à 100°, une onde R de 20 mm en V5, avec une onde q de 2 mm.

L'indice de Sokolov est à 50, et les ondes T sont négatives en D1 et VL positives mais peu élevées en V5 et V6.

L'enfant reçoit pendant 6 semaines du Cortancyl à raison de 2 mg/kg et un traitement digitalique.

A la fin de ce traitement, le coeur est de volume normal (C. T.R. 0,53) et l'E.C.G. montre une diminution des voltages en dérivations précordiales.

Il est revu en juillet 1966, en très bonne santé, mais le coeur est encore un peu gros (C.T.R. 0,61). L'E.C.G. est normal. On conseille de continuer la digitale.

En mars 1967, le volume cardiaque est normal ° 0,51.

-Conclusion :

Myocardite aigue, avec malaise initial Nette amélioration sous corticothérapie. Ensuite nouvelle augmentation du volume cardiaque. Guérison en 18 mois.

oooo

- OBSERVATION 52 - M... Christian, né le 10.7.1959

A quinze mois, apparaît chez cet enfant jusqu'alors très bien portant une polypnée. Quelques jours après s'installe une insuffisance cardiaque globale, avec hépatomégalie, oedèmes périphériques, épanchements pleuraux.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,66)

Sous traitement digitalique, amélioration rapide.

Il est vu dans le service à 18 mois, en janvier 61.

Il n'y a plus aucun signe fonctionnel, mais le coeur reste un peu gros (C.T.R. 0,58).

L'E.C.G. montre un axe de QRS à 60°, avec des ondes R en V5 de 26 mm, et un indice de Sokolov à 50, donc une très légère S.V.G. L'onde T est négative jusqu'en V4, plate ensuite.

On conseille un traitement digitalique (10 gouttes par semaine) et corticoïde (2 mg/kg pendant 2 mois).

Des nouvelles seront obtenues en 1963. L'enfant va alors très bien. Le coeur est normal. l'ECG est normal.

Le traitement est arrêté.

- Conclusion :

Myocardite aigue, avec une discrète S.V.G. 3 mois après le début. Guérison en un an environ.

oooo

- OBSERVATION 53 - B.. Jocelyne, née le 14.11.1956

A 11 mois, elle est hospitalisée à l'hôpital de Caen, car depuis quelques jours s'est installée une insuffisance cardiaque avec dyspnée, tachycardie, très gros coeur.

Elle reçoit alors de la Digitaline (15 gouttes par semaine) et du Cortancyl (2 mg/kg) pendant 3 semaines. Le traitement est arrêté devant une bonne amélioration, puis repris en raison d'une rechute.

Elle est vue dans le service en Février 1958, soit 4 mois après le début. Elle a 15 mois.

Elle va bien, mais le coeur reste un peu gros (C.T.R. 0, 58) L'E.C.G. montre une surcharge gauche modérée, avec des ondes R de 30 mm en V5 et V6, et des ondes q de 4 mm. L'indice de Sokolov est à 60. Les ondes T sont négatives à gauche.

Elle reste dans le service 3 mois, sans que les signes radiologiques ou électriques se modifient.

Ce n'est qu'un an après, soit 16 mois après le début que le volume cardiaque et l'E.C.G. sont redevenus normaux.

En 1967, elle a 11 ans, et se porte très bien.

- Conclusion :

Myocardite aiguë. Rechute 1 mois après le début. Guérison au bout de 16 mois. Discrète surcharge ventriculaire gauche 4 mois après le début.

oooo

- OBSERVATION 54 - B... Laure, née le 6 aout 1956

A;14 mois, en octobre 1957, elle est hospitalisée à Valenciennes, en insuffisance cardiaque aiguë. Le coeur est gros (C.T.R. à 0,7(Elle reçoit de la Digitaline et du Cortancyl (0,5 mg/kg) et s'améliore rapidement. Elle sort au bout de 15 jours.

En février 1958, soit 4 mois après le premier épisode, elle présente de nouveau une défaillance cardiaque et une cardiomégalie (C.T.R. 0,71). Une ponction péricardique est blanche.

Elle est alors adressée dans le service.

Elle a 19 mois. Le coeur est gros, mais la défaillance cardiaque a vite régressé.

L'E.C.G. montre un axe incalculable, des voltages un peu élevés en précordiales (R en V5, de 20 mm, sans q, et indice de Sokolov à 60). L'onde T est négative en D1, VL, V5 et V6.

Le volume cardiaque diminue très vite (C.T.R. à 0,49) dès la fin mars. L'enfant sort avec une ordonnance de Digitaline.

Elle est revue en 1960. Le coeur est de volume normal. Les voltages ont diminué, mais l'onde T est plate en V4 et V5, seulement positive en V6.

- Conclusion :

Myocardite aiguë. Rechute 4 mois après le premier épisode. Guérison en 1 mois ensuite.

ooooo

- OBSERVATION 55 - G... Jérome, né le 15 janvier 1961

A 18 mois, en juillet 1962, il est hospitalisé à Niort pour insuffisance cardiaque aiguë, avec un gros coeur.

A trois reprises, après des améliorations transitoires et des traitements brefs, cet enfant présentera des rechutes d'insuffisance cardiaque.

Il est admis dans le service en septembre 1962, soit 2 mois après le début. Il n'y a alors pas de signes d'insuffisance cardiaque, le coeur est gros (C.T.R. 0,63).

L'E.C.G. montre une discrète surcharge gauche avec une onde R en V5 de 26 mm et un Sokolov à 55.

L'onde T est négative en précordiale gauche.

On conseille un traitement digitalique continu à 15 gouttes par semaine, et une corticothérapie pendant 2 mois.

Le coeur diminuera progressivement de volume en un an. En septembre 1963, le C.T.R. est à 0,50, l'E.C.G. subnormal avec des ondes T peu élevées à gauche, on arrête la digitaline.

En janvier 1967, l'enfant est bien portant et l'électrocardiogramme normal.

- Conclusion :

Myocardite aiguë guérie en un an.

oooo

- OBSERVATION 56 - J... Sylvie née le 10 juillet 1961

Début avril 1962 à 9 mois, elle est hospitalisée à Sens en insuffisance cardiaque. Elle sort eu bout de un mois, le volume cardiaque serait normal.

2 mois 1/2 plus tard, en juin, elle est hospitalisée dans le service du Professeur LAMY, de nouveau en insuffisance cardiaque. Elle a un gros coeur. Elle est mise au cortancyl (2 mg/kg) et à la Digitaline.

Elle est vue dans le service en septembre 1962, soit 5 mois après le début. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque, mais le coeur est très gros (0,67).

L'E.C.G. montre un axe à - 40°, il existe une surcharge ventriculaire gauche avec une onde R en V5 de 40 mm et un Sokilov à 60. Il n'y apas d'onde q à gauche, les ondes T sont plates.

Sous corticothérapie et digitaline (10 gouttes par semaine) le volume cardiaque diminue ainsi que la surcharge gauche.

En 2 mois, le C.T.R. devient normal (0,53). l'ECG se normalise avec cependant des ondes T peu élevées à gauche.

A noter au début l'existence d'un rythme nodal intermittent.

L'enfant est revue en mai 1963avec un coeur de volume normal et une E.C.G. normale.

En 1967, elle est parfaitement bien portante.

- Conclusion :

Myocardite aiguë guérie en 6 mois, après une rechute. A noter l'existence d'une surcharge gauche modérée.

oooo

- OBSERVATION 57 - G... Sylviane, née le 19.11.1964 à 2,850 kg

A 3 mois 1/2, quinze jours après la mort subite de sa soeur jumelle, cette enfant présente des crises de cyanose, et de la dyspnée. Une radiographie montre un gros coeur (C.T.R. 0,64).

Elle est hospitalisée dans le service en mars 1965 à l'âge de 4mois. Elle est en insuffisance cardiaque globale, avec polypnée, toux, foie augmenté de volume.

La radiographie montre un gros coeur inchangé, un épanchement pleural droit de faible importance.

L'E.C.G. montre un rythme sinusal, avec microboltage, et ondes T négatives à gauche, positives à droite.

L'enfant reçoit 2 mg/kg de cortancyl, et de la digitaline (1 goutte / kg le premier jour, et 10 gouttes par semaine ensuite) et des salidiurétiques.

Un essai de biopsie musculaire détermine, après anesthésie locale, un très grave malaise.

Le Mumps-skin test se révèle négatif.

L'enfant sort au bout de 3 mois, sans signes d'insuffisance cardiaque, mais conservant un gros coeur. On conseille la poursuite de la digitalisation.

Elle est revue en novembre 1965. Elle a un an, est en très bon état. Son coeur est de volume normal (0,56).

L'E.C.G. est normal.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, survenue après le décès de la soeur jumelle de l'enfant. Guérison sous corticoïdes et digitaline en moins d'un an.

oooo

- OBSERVATION 58 - H... Catherine née le 7.12.1962

A deux ans 1/2 cette enfant reçoit la première injection du vaccin DT-Coq-Polio. Le lendemain, s'installe un état de défaillance cardiaque aiguë, avec dyspnée, toux, hépatomégalie et oedèmes périphériques.

Il existe un bruit de galop. Le coeur est un peu augmenté de volume (C.T.R. 0,58). L'E.C.G. montre unrythme sinusal, un axe de QRS à 70°. Il existe un microvoltage en toutes dérivations, et des ondes T plates en toutes dérivations précordiales.

Sous 2 mg/kg de Cortancyl, l'état de l'enfant s'améliore rapidement. Au bout de 1 mois, on baisse les doses de corticoïdes et on ne poursuit que les digitaliques.

Au bout de 4 mois, le traitement est arrêté. L'enfant est en parfait état. l'E.C.G. est normal.

Les recherches virales et les recherches d'anticorps pour les virus coxsackie, grippaux, ourliens, et adénovirus, reviendront négatives.

- Conclusion :

Myocardite aiguë virale probable d'évolution favorable en un mois.

oooo

- OBSERVATION 58 bis - H... Brigitte, née le 25.7.1962

Cette enfant de 4 ans, soeur de la précédente, fera, un mois après sa soeur, la même maladie, dont les signes et l'évolution seront exactement superposables.

Cette observation permet d'éliminer l'hypothèse de myocardite secondaire à une vaccination anti-polio, qui avait été soulevée pour sa soeur.

oooo

- OBSERVATION 59 - H... Marie, née le 11.12.1953

A 18 mois, en juin 1955, cette enfant devient dyspnéique, vomit. Elle est hospitalisée et on découvre un gros foie, une tachycardie. Il existe un gros coeur. Le diagnostic de myocardite est porté et l'enfant reçoit pendant quelques jours de la digitaline, qui amène un mieux rapide.

Le 10 juin, quelques jours après le début de sa maladie, l'enfant fait une hémiplégie gauche.

Elle n'est vue dans le service qu'en juillet 1957, soit 2 ans après. L'hémiplégie a laissé de grosses séquelles motrices, mais le coeur est de volume normal, et l'E.C.G. est normal.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, traitée au début seulement par de la Digitaline pendant quelques jours. Hémiplégie ayant laissé des séquelles.

oooo

- OBSERVATION 60 - G... Jean Marc, né le 22.3.1960

En juillet 1961, à 15 mois, la mère remarque que son enfant se fatigue vite, devient très anorexique, pâle.

En novembre 1961, l'enfant a 20 mois. On note une crise de polypnée avec tachycardie, qui motive l'hospitalisation à Pontoise. Là, on découvre une hépatomégalie, et une cardiomégalie. Sur l'E.C.G. les ondes T sont négatives en précordiales gauches. L'enfant reçoit de la digitaline pendant 2 jours, et son état s'améliore rapidement.

Il est vu dans le service en décembre 1961, soit un mois après l'apparition de l'insuffisance cardiaque.

Il est alors en bon état. Le coeur est un peu gros, augmenté de volume de façon globale. Le C.T.R. est à 0,59. L'E.C.G. montre un microboltage du tracé, des ondes T négatives en V5 et V6.

Des nouvelles sont obtenues de l'enfant, les années suivantes. Le coeur a repris un volume normal, et l'E.C.G. s'est normalisé en un an.

- Conclusion :

Myocardite ayant guéri en un an sans traitement.

oooo

- OBSERVATION 61 - M... Nathalie, née le 11.12.1965

Cette enfant, bien portante jusqu'à l'âge de 9 mois, fait brusquement, à cet âge (3.9.1966) une défaillance cardiaque, avec fièvre, crises sudorales, tachycardie, polypnée et hépatomégalie.

Elle est hospitalisée à Chartres, où l'on découvre un gros coeur (C.T.R. 0,67).

L'E.C.G. montre un rythme sinusal, un axe de QRS à 80°. Un microvoltage du tracé et un bloc incomplet gauche. L'onde T est négative en V5 et V6.

Elle reçoit de la Cédilanide, 10 puis 6 gouttes par jour, et du Betnesol (0,1 mg/kg) qui sera continué 3 mois.

En un mois, l'amélioration est importante.

Elle est vue dans le service en octobre 1966, soit un mois après le début. Elle est en parfaite santé. Le coeur est de volume normal (C.T.R. 0,53). L'E.C.G. montre un axe de QRS à 60°, des voltages normaux. Le bloc incomplet gauche a disparu. L'onde T est encore plate en D1, VL et précordiales gauches.

On conseille la poursuite des corticoïdes pendant un mois encore, et de la digitalisation pendant plusieurs mois.

- Conclusion :

Myocardite aiguë. Guérison clinique en un mois.

oooo

- OBSERVATION 62 - D... Christian, né le 9.2.1965

A un an, cet enfant fait un syndrome grippal avec otite. Ensuite, il reste fatigable pâle.

15 jours plus tard, le 28.2.1966, il présente brusquement une poussée d'insuffisance cardiaque globale, avec polypnée, gros foie, tachycardie et bruit de galop, qui motive son admissiondans le service du Professeur ALAGILLE.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,66).

L'E.C.G. montre une hypertrophie auriculaire de type droit, avec une onde P haute de 3 mm en D2. L'axe de QRS est à 0°. Il

existe un microvoltage du complexe rapide et des signes d'ischémie-lésion antéro-latérale : le segment ST est sus décalé en D1, VL, et de V4 à V7, englobant l'onde T et réalisant une typique onde de Pardee.

L'enfant reçoit de la digitaline, à raison de deux gouttes par kg le premier jour, et 8 gouttes par semaine ensuite.

Il reçoit également du cortancyl, à raison de 2 mg/kg pendant un mois, et à doses dégressives ensuite.

En 1 mois, l'amélioration est très importante. Le volume cardiaque se normalise (0, 52). L'E.C.G. devient tout à fait normal, après une période où l'on a pu voir disparaître les signes d'ischémie, et apparaître une onde T, d'abord négative, puis positive à gauche.

Revu plusieurs mois après, la guérison se maintenait.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, avec aux débuts signes électriques d'ischémie-lésion antéro-latérale. Guérison en un mois. Recherches virales négatives. Mumps skin test négatif.

oooo

- OBSERVATION 63 - B... Christian, né le 12.9.1956

A deux ans, le 20.9.1958, l'enfant devient dyspnéique et pâle. Il est alors hospitalisé dans le service du Docteur KAPLAN. On note alors que l'enfant est tachycarde, que le volume cardiaque est augmenté (C.T.R. 0,64).

L'électrocardiogramme montre des complexes d'amplitude normale, et des ondes T négatives en précordiales gauches.

L'enfant reçoit de la digitaline pendant un mois, et du cortancyl à raison de 1 mg/kg pendant le même temps.

Il est hospitalisé à l'hôpital de la Roche Guyon en novembre 1950, soit 2 mois après le début. Le volume cardiaque est encore augmenté (C.T.R. 0, 59) mais se normalise en 2 mois.

L'E.C.G. montre un axe de QRS à 70° des voltages un peu augmentés (R = de 25 mm en V6, avec un indice de Sokolov à 60). L'onde T est négative jusqu'en V4, positive en V5 et V6.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, guérison en 4 mois.

oooo

- OBSERVATION 64 - G... Alain, né le 27 juin 1964

A l'âge de 1 mois, en juillet 1964, il devient anorexique, puis dyspnéique, pâle avec des crises de cyanose. On découvre une tachycardie, un gros foie. Une radiographie montre un coeur de volume normal. l'E.C.G. est normal, avec un rythme sinusal, un axe à 120°, des voltages bas, et une repolarisation normale.

L'enfant est hospitalisé à l'hôpital de Reims, où il reçoit 1/3 d'ampoule de Cédilanide intra-veineuse.

Il s'améliore alors rapidement, et reçoit un traitement d'entretien de deux gouttes de cédilanide.

Un virus Coxsackie B sera trouvé dans la gorge et les selles de l'enfant.

Un mois plus tard, l'enfant fait une rechute d'insuffisance cardiaque de courte durée. A ce moment on note une cardiomégalie à 0,60 qui persistera 3 mois, toujours sans troubles de la repolarisation.

En février 1965, 6 mois après le début, le coeur est de volume normal et le restera, malgré l'arrêt du traitement.

- Conclusion :

Myocardite néo-natale, probablement à virus coxsackie B
Evolution favorable en 6 mois, après une rechute.

oooo

- OBSERVATION 65 - S... Carole, née le 2 mars 1956

A l'âge de 6 mois, un examen radiologique systématique montre un coeur de volume normal.

A deux ans, en avril 1958, l'enfant fait une coqueluche sévère après contage familial.

4 mois plus tard, en juillet, l'enfant tousse de nouveau, puis surviennent des oedèmes périphériques. Elle est hospitalisée en grande insuffisance cardiaque à l'hôpital de Vitry le François.

Elle reçoit de la digitaline.

Elle est vue dans le service le mois suivant, en aout 1958 L'enfant va bien, mais le coeur reste gros (C.T.R. 0,59). L'E.C.G. est par contre normal, avec cependant des ondes T positives en V1 et V2, ce qui est inhabituel chez l'enfant.

On conseille la poursuite de la digitalisation, et un traitement corticoïde de 2 mois, à 2 mg/kg.

En octobre 1958, 3 mois après le début, le coeur est encore un peu gros (0,58) mais l'E.C.G. est tout à fait normal.

En janvier 1957, soit 6 ans 1/2 après, l'enfant va très bien, et mène une vie normale.

- Conclusion :

Myocardite aiguë 2 mois après une coqueluche, régression rapide des signes électriques, mais gros coeur 3 mois après le début.

oooo

- OBSERVATION 66 - M... Nathalie, née le 2 décembre 1960

A 2 ans 1/2 cette enfant atteinte d'un ratard psycho-moteur sévère, est hospitalisée dans le service du Docteur KAPLAN, en grande insuffisance cardiaque.

Après digitaline, elle sort sans traitement.

3 mois après, en octobre 1963, elle est hospitalisée dans le service du Professeur J. MARIE, de nouveau en insuffisance cardiaque. Elle reçoit un traitement d'attaque de digitaline, et ensuite un traitement d'entretien de 15 gouttes par semaine.

Les recherches virales sont négatives.

Elle est adressée à l'hôpital de la Roche Guyon 4 mois après l'épisode initial.

Elle n'a plus d'insuffisance cardiaque. Le coeur est de volume normal (C.T.R. 0,53). L'E.C.G. ne montre que des ondes T plates à gauche, mais positive en V1.

La digitalisation est poursuivie 6 mois.

- Conclusion :

Myocardite aiguë. Rechute au bout de 1 mois. Volume normal en 4 mois. Disparition plus lente des troubles de la repolarisation.

oooo

- OBSERVATION 67 - D... Nadine, née le 29 mars 1961

A l'âge de 1 an, cette enfant sans antécédents particuliers est hospitalisée au Havre pour dyspnée et toux.

Il existe alors une tachycardie, une hépatomégalie et un gros coeur. Elle reçoit du cortancyl, 1 mg/kg pendant 20 jours, car on pense à une péricardite. Elle reçoit également une ampoule de Stérogyl 15, en raison d'un rachitisme radiologique. L'amélioration clinique est rapide, mais le coeur reste gros.

Elle est adressée dans le service en mai 1962, soit 2 mois après le début. Elle a 14 mois, et pèse 8 kg. Il n'y a plus de signes d'insuffisance cardiaque.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,65)

L'E.C.G. montre un axe à 130° avec des voltages normaux, une onde R en V5 de 8 mm, avec un indice de Sokolov à 30. L'onde T positive à droite, est négative en V5 et V6.

Sous traitement (digitaline 15 gouttes par semaine, cortancyl 2 mg/kg) le coeur reprend un volume presque normal en un mois.

Les épreuves de fixation du complément avec les antigènes Cocsakie B reviennent négatives.

Le traitement sera poursuivi 2 mois.

De nouvelles sont obtenues en avril 1963, soit un an après le début. Le coeur est de volume normal et l'E.C.G. normal.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, peu traitée au début. Evolution favorable en moins d'un an.

oooo

- OBSERVATION 68 - L... Mylène

Cette enfant de 10 mois, sans antécédents, est hospitalisée le 1.8.1966 dans le service du Docteur SALET pour toux sans fièvre, abattement, anorexie.

Elle a reçu 3 semaines auparavant le vaccin anti-variolique, qui a pris.

Le lendemain de son hospitalisation s'installe une polypnée, une tachycardie, une hépatomégalie. Il existe alors un bruit de galop présystolique. La radiographie montre un gros coeur (C.T.R. 0,60).

L'E.C.G. montre alors une activité auriculaire rapide, un microvoltage des complexes rapides. L'axe de QRS est à 100°. L'onde T est négative de V3 à V6.

L'enfant reçoit de la Digitaline (4 puis 6 gouttes) et se développe quelques signes d'intoxication : vomissements et périodes de Luciani-Wenckebach. Elle est alors soumise à un traitement à doses plus modérées (10 gouttes par semaine), avec 1 mg/kg de cortancyl. En un mois, on observe la disparition complète des signes fonctionnels d'insuffisance cardiaque. Le volume cardiaque revient à la normale (C.T.R. 0,51). Les complexes rapides reprennent des voltages normaux, mais l'onde est encore négative de V1 à V6.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, guérie cliniquement en 1 mois sous digitaline et Cortancyl 1 mg/ kg. Persistance plus longue des troubles de la repolarisation.

oooo

- OBSERVATION 69 - A... Farida, née le 22.3.1966, à 3,180 kg

Cette enfant reçoit le vaccin anti-variolique le 23 novembre 1966, à l'âge de 9 mois.

14 jours après, elle présente brusquement une polypnée intense avec toux, tachycardie. Elle est alors hospitalisée dans le Service du Docteur BACH à Bicêtre, où l'on observe une pustule vaccinale d'aspect normal. L'enfant est en défaillance cardiaque globale, avec hépatomégalie à 4 travers de doigt, bruit de galop présystolique.

La radiographie montre un foyer pulmonaire, au niveau du lobe moyen droit. Le coeur est globalement augmenté de volume (C.T.R. 0,60)

L'E.C.G. montre un rythme sinusal, un axe de QRS à 90°, des complexes rapides microvoltés, et une onde T négative en D1, VL et de V4 à V6.

L'enfant reçoit du cortancyl (2 mg/kg) pendant un mois, de la Digitaline (30 microgrammes /kg) et des diurétiques.

L'évolution est très rapidement favorable, et les signes fonctionnels disparaissent en 48 heures.

15 jours après le début, le C.T.R. est à 0,65 et le foyer pulmonaire a disparu.

Un mois après le début, l'E.C.G. est tout à fait normal.

Un prélèvement rectal fait à la recherche d'un virus a montré la présence d'un entéro-virus non poliomyélitique qu'il n'a pas été possible d'identifier en raison de l'absence de pouvoir cytopathogène pour les cellules humaines.

Les épreuves de fixation du complément pour différents virus reviendront négatives.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, survenue 14 jours après une vaccination anti-variolique. Guérison rapide sous traitement.

oooo

- OBSERVATION 70 - V... Florence née le 6.5.1963 à 3,800 kg

A 11 mois, en avril 1964, cette enfant présente brusquement de la toux, avec dyspnée, tachycardie.

Il existe un gros coeur, et les ondes T seraient négatives sur l'E.C.G.

L'enfant reçoit de la digitaline pendant 30 jours et sort ensuite sans traitement de l'hôpital du Havre.

2 mois plus tard, elle est de nouveau hospitalisée en insuffisance cardiaque, et après quinze jours de traitement digitalique, elle est transférée dans le service.

Elle a alors treize mois. Il n'y a plus de signes d'insuffisance cardiaque, mais le coeur est resté gros (C.T.R. 0,60) L'E.C.G. montre un microvoltage des complexes rapides, un axe de QRS à 50°

Les ondes T sont négatives en D1, VL, V6 et V7

Elle sorte, au bout de 1 mois, avec une ordonnance de traitement digitalique pour un an.

- Conclusion :

Myocardite aiguë probable, ayant rechuté.

oooo

- OBSERVATION 71 - A... Djamila, née le 26.12.1963

A l'âge de un an, cette enfant est hospitalisée dans le service du Docteur C. LAUNAY en grande insuffisance cardiaque. Elle reçoit alors de la digitaline, et sera de nouveau hospitalisée 2 fois pour la même raison au cours de l'année suivante.

Une biopsie musculaire est normale.

L'enfant est vue dans le service à l'âge de 2 ans. En novembre 1965, elle est en bon état, sans signes d'insuffisance cardiaque.

Le coeur est gros, aux dépens des cavités gauches, avec un C.T.R. à 0,65. L'électrocardiogramme montre un rythme sinusal un axe de QRS à 0°, avec des voltages normaux. L'onde R mesure 12 mm en V5 et V6, avec une onde q de 2 mm. L'indice de Sokolov est à 40. L'onde T est négative en V1, plate en V5 et V6.

On conseille une digitalisation d'entretien.

L'enfant est revue en septembre 1966, soit deux ans après le début, à l'âge de 33 mois. Elle est en bonne santé, sans signe fonctionnels. Il existe un souffle systolique de faible intensité, sans maximum précis.

Le coeur a diminué de volume (C.T.R. 0,56)

L'E.C.G. est maintenant normal, avec cependant des ondes T peu élevées en précordiales gauches.

On conseille la poursuite de la digitalisation.

- Conclusion :

Myocardite probable, d'évolution longue, plus de 2 ans.

oooo

- OBSERVATION 72 - C... Nicolas, né le 11 octobre 1964

Fin décembre 1966 (2 ans) l'enfant fait un syndrome grippal à la suite duquel il reste anorexique, vomit souvent.

Début janvier, il présente des oedèmes généralisés, sans albuminurie (et sans doute déjà d'origine cardiaque). Il reçoit alors en ville du Diamox.

Fin janvier 1967, il est hospitalisé à Flers de l'Orne, en insuffisance cardiaque globale (tachycardie, dyspnée, hépatomégalie et oedèmes) Il pèse 14 kg.

La radiographie montre un gros coeur (C.T.R. 0,70). l'E.C.G. est microvolté dans toutes les dérivations. L'axe électrique est à 60°. L'onde T est partout plate.

Une ponction de péricarde ne ramène pas de liquide.

Les réactions sérologiques pour les virus coxsackie B et les virus ECHO sont négatives. Il n'y a pas d'agglutinines froides.

L'enfant reçoit du Cortancyl (1/2 mg/kg) pendant 10 jours et de la digitaline (5 gouttes par semaine).

Il sort au bout de 15 jours, conservant sa cardiomégalie.

Une semaine après sa sortie, nouvelle défaillance cardiaque. Il est alors adressé dans le service.

A son arrivée, le 21 février 1967, c'est un enfant en grande défaillance cardiaque, polypnéique, avec des râles fins d'oedème pulmonaire. Le foie déborde de 4 travers de doigt. Il existe des oedèmes périphériques.

L'auscultation permet d'entendre un bruit de galop.

L'E.C.G. montre un axe à 100, des voltages normaux, des ondes T plates dans toutes les dérivations.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,68) avec des opacités pulmonaires diffuses.

L'enfant reçoit de la digoxine (30 microgrammes/kg pendant un jour, puis 20, puis 10 microgrammes/kg en traitement d'entretien) et du cortancyl (2 mg/kg) et des salidiurétiques.

Son état s'améliore rapidement, en quelques jours.

Brusquement, le 3 mars 1967, survient une hémiplégie gauche. En même temps la main gauche devient froide, cyanique. On perçoit l'artère axillaire, et l'humérale alors que l'artère radiale n'est pas perçue. Sous héparino-thérapie, ce trouble vasculaire disparaît progressivement en 4 jours.

Les signes cliniques, radiographiques et électriques de la myocardite continuent néanmoins à s'améliorer.

Le 20 mars, l'E.C.G. est devenu tout à fait normal, et à la même date le C.T.R. est à 0,53.

L'hémiplégie laisse encore de grosses séquelles motrices et psychiques.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, non ou peu traitée au début. Rechute au 2eme mois. Evolution en 4 mois, et apparition de complications emboliques : hémiplégie, et peut être embol huméral gauche.

oooo

- OBSERVATION 73 - G... Alain, né le 15.5.1957

En janvier 1959 (19 mois) 15 jours après un épisode grippal, l'enfant fait un malaise avec tachycardie.

En ville, on découvre un gros coeur et des ondes T inversées à gauche sur l'E.C.G. L'enfant ne revoit pas de traitement.

Le 23 mars 1959, l'enfant présente brusquement une poussée d'insuffisance cardiaque, avec polypnée, pâleur tachycardie. Il existe un gros foie, une cardiomégalie.

Un traitement avec Cortancyl 1 mg/kg et quatre gouttes de digitaline est donné pendant quelques jours.

En juillet, nouvelle rechute, à l'occasion de laquelle est donné (toujours en ville) le même traitement.

En janvier 1960, il existerait toujours une cardiomégalie modérée.

L'enfant est reçu àl'hôpital de la Roche Guyon, en mai 1960, soit 17 mois après le début de la maladie.

C'est un enfant en bon état, sans signes d'insuffisance cardiaque. Il n'existe pas de souffle cardiaque. Le coeur est de volume normal sur les clichés du thorax.

L'E.C.G. montre une activité auriculaire normale, un axe de QRS à 20°, et pas de signes de surcharge gauche.

L'onde R mesure 20 mm en V5, et l'indice de Sokolov est à 55. L'onde T est plate en précordiales gauches.

L'enfant reste 3 mois à l'hôpital de la Roche Guyon, au cours desquels on assiste à une discrète positivation des ondes T en V5 et V6.

- Conclusion :

Myocardite aiguë probable, non traitée au début, ayant présenté 2 rechutes. L'évolution clinique a duré près d'un an, et l'évolution électrique plus de 18 mois.

ooooo

- OBSERVATION 74 - H... Zachel, né le 28.6.1963, à 4 kg

Aucune vaccination.

A un an (6.1964) il fait brusquement un épisode de défaillance cardiaque avec dyspnée, gros foie, tachycardie. Il est hospitalisé dans le service du Docteur SEE, à Saint Denis. Il reçoit de la digitaline pendant 3 jours, et des antibiotiques en raison d'opacités pulmonaire bilatérales.

Il sort un mois après le début, mais reste anorexique et un peu polypnéique.

En aout 1964, 2 mois après le début, rechute de l'insuffisance cardiaque. Le traitement (digitaline VIII puis 1 goutte , salidiurétiques et cortancyl (1 mg/kg) sera rapidement efficace.

Une recherche de virus dans différents prélèvements sera négative.

En septembre 1964, 3 mois après le début, il est vu dans le service. Il n'y a plus d'insuffisance cardiaque, mais le coeur reste gros (C.T.R. 0,64) il existe un petit souffle mésosystolique apexien bref.

L'axe electrique est à 40° Il y a peu de voltages en standard. L'onde R mesure 6 mm en V5. L'onde T est négative en D1, D2, VL, V5 et V6. On note la présence de quelques extra-systoles ventriculaires.

Le Mumps-skin test est négatif (érythème de 7 mm).

L'enfant est alors à 6 gouttes de digitaline par semaine.

En octobre 1964, 4 mois après le début, le volume cardiaque a diminué (C.T.R. 0, 57) et l'E.C.G. identique. Il n'y a plus d'extra-systoles.

En février 1965, 9 mois après le début, l'onde T se repositive à gauche.

En aout 1965, l'enfant va bien, il a un coeur de volume normal, un E.C.G. normal. Le traitement est arrêté.

- Conclusion :

Myocardite aiguë.

oooo

- OBSERVATION 75 - B... Pascale, née le 15.11.1957

En mai 1962, à cinq ans, cette enfant fait les oreillons. En juin, un mois après, elle est hospitalisée dans le service du Professeur BRISSAUD en insuffisance cardiaque aiguë, avec un gros coeur.

Elle reçoit de la digitaline et du cortancyl.

Elle est vue à l'Hôpital de la Roche Guyon en septembre 1962 soit 3 mois après le début. Elle va bien, mais garde encore un gros coeur (C.T.R. 0, 58), surtout aux dépens des cavités gauches.

L'E.C.G. montre un axe à 30° avec des voltages normaux, et une onde T légèrement positive en précordiales gauches.

On conseille un traitement d'entretien (digoxine 10 microgrammes/kg).

L'enfant sera suivie régulièrement. En 1963, et 1964, le volume cardiaque est normal avec un E.C.G. normal.

- Conclusion :

Myocardite aiguë probablement ourlienne, guérie en quelques mois.

- OBSERVATION 76 - D... Martine, née le 27 mars 1961

A 27 mois, en juillet, l'enfant fait brusquement une défaillance cardiaque aiguë. Elle est hospitalisée dans le service du Docteur SERINGE. Après le traitement d'urgence d'un collapsus grave, elle récupère de façon spectaculaire.

Le coeur est gros, et l'E.C.G. montre seulement des ondes T négatives en D1, VL et en précordiales gauches.

Elle sort au bout de 4 mois, avec un coeur de volume normal, elle prendra de la digitaline jusqu'en février 1963.

Elle consulte dans le service en juillet 1963. Elle va très bien. Le volume cardiaque est normal (C.T.R. 0, 50) et l'E.C.G. normal, avec des ondes T peu élevées en précordiales gauches.

L'année suivante, l'E.C.G. est normal.

En 1967, à 6 ans, elle va parfaitement bien.

- Conclusion :

Myocardite aiguë, guéris en 4 mois.

oooo

- OBSERVATION 77 - A... Sarah, née le 14 avril 1960

A l'âge de treize mois en mai 1961, elle est hospitalisée dans le service du Docteur KAPLAN en collapsus. Il y a des signes d'insuffisance cardiaque globale, le coeur est un peu gros (0, 57) L'E.C.G. montre une tachycardie ventriculaire. Elle reçoit 15 gouttes de digitaline le premier jour avec du soludécadron.

Le réduction du trouble du rythme est obtenue en quelques heures. L'enfant va mieux très rapidement.

Dans les selles sera trouvé un virus ECHO 14 et un titre d'anticorps à 1/16 dans le sang pour ce virus.

L'enfant est ensuite adressée à l'hôpital de laRoche Guyon où il séjournera 6 mois.

Le coeur diminuera progressivement de volume, mais n'était pas encore normal lors de sa sortie.

L'E.C.G. ne montrait qu'un petit microvoltage sans troubles de la repolarisation.

L'enfant a reçu du cortancyl et de la digitaline pendant tout son séjour.

- Conclusion :

Myocardite à virus ECHO d'évolution rapidement favorable, malgré sa révélation par une tachycardie ventriculaire.

oooo

- OBSERVATION 78 - B... Bernard né le 6.4.1962

Début mars 1966 -(4 ans) cet enfant fait les oreillons. Au décours, il reste fatigué, anorexique.

Vers le 15 avril la fatigue augmente, et apparaît une fièvre irrégulière.

Il est hospitalisé. On note alors une polypnée, une tachycardie avec bruit de galop, un foie un peu augmenté de volume.

Le coeur est un peu gros (C.T.R. 0, 59)Il reçoit du cortancyl (1 mg/kg) pendant un mois, et de la digitaline pendant 10 jours.

Il est alors adressé àl'hôpital de la Roche Guyon, où l'on constate l'absence de signes d'insuffisance cardiaque. Un volume cardiaque normal (0, 40).

L'E.C.G. montre un axe à 80, des voltages et une repolarisation normaux, alors que l'onde T etait négative en D1 et VL et dans toutes les précordiales au début.

- Conclusion :

Myocardite aiguë d'évolution favorable en 2 mois, et survenue au décours d'oreillons.

oooo

- OBSERVATION 79 - L... Véronique, née le 4 février 1966

Hospitalisée le 6 aout 1966, dans le service du Docteur SALET. pour vomissements (6 mois). Le 7 aout, elle fait une crise convulsive et le 9 s'installe une polypnée avec pâleur, une tachycardie et un gros foie, le C.T.R. est à 0, 65.

L'E.C.G. montre un axe à 80°, des voltages normaux (R en V5 = 22 mm) et une onde T négative à gauche.

Sous digitaline (12 gouttes le premier jour, 2 gouttes ensuite, l'amélioration est rapide, le coeur diminue de volume en quelques jours, pendant que les ondes T se repositivent.

Le 6 septembre 1966, le volume cardiaque et l'E.C.G. sont normaux.

- Conclusion :

Myocardite aiguë d'évolution favorable en un mois.

oooo

- OBSERVATION 80 - C... Henri

En octobre 1958, à 3 ans, il est hospitalisé à Vitry le François pour insuffisance cardiaque aiguë avec dyspnée oedème périphérique et gros foie. Le coeur est très gros. On aurait trouvé de l'albumine dans les urines.

Il reçoit de la digitaline pendant quelques jours et l'amélioration est rapide.

Il est vu dans le service un mois après le début, le volume cardiaque est normal (C.T.R. 0, 51).

L'E.C.G. montre comme seule anomalie des ondes T plates en précordiales gauches.

-Conclusion :

Myocardite aiguë probable. La guérison en moins d'un mois, la présence d'une albuminurie au début nous a fait nous demander s'il ne s'était pas agi d'une néphrite. Les signes électriques sont contre ce diagnostic.

oooo

- OBSERVATION 81 - Tr.... Pascal, né le 29 janvier 1962

A 18 mois, en août 1964, cet enfant présente de la dyspnée des oedèmes périphériques. Il est hospitalisé à Tours, où les tests d'inflammations rhumatismales sont négatifs.

Il reçoit du Cortancyl pendant un mois, qui améliore rapidement son état.

A l'arrêt de ce traitement, il se produit une rechute.

Il est alors transféré dans le service.

Il existe quelques signes d'insuffisance cardiaque gauche: polypnée et tachycardie surtout. Il n'y a pas de souffle cardiaque à l'auscultation.

Le coeur est gros, C.T.R. à 0,66 aux dépens des cavités gauches.

L'E.C.G. montre un rythme sinusal à 90, un axe de QRS à 95° et des complexes normo-voltés en standard et précordiales.

L'onde T négative en V1, est positive en V5 et V6.

Il y a quelques extra-systoles ventriculaires.

Une angiographie veineuse montre un gros ventricula gauche dilaté et peu épais, se vidant lentement. L'oreillette gauche est également dilatée.

L'enfant reçoit pendant 3 semaines du Cortancyl (2 mg/kg) et de la digitaline, Son état s'améliore rapidement.

Cet enfant suivi à Tours présentera l'année suivante deux poussées d'insuffisance cardiaque, qui céderont à la corticothérapie. Ensuite, il est perdu de vue.

- Conclusion :

Cardiomégalie et insuffisance cardiaque récidivante, réagissant bien à la corticothérapie. Le diagnostic de myocardite d'évolution prolongée a été envisagé.

ooo

De l'analyse de ces observations de myocardite, il ressort que sur 39 cas, le début a été précoce, au dessous de un an, 13 fois soit dans 1/3 des cas.

Il a eu lieu en dessous de 2 ans 27 fois, soit dans 2/3 des cas.

L'incidence néo-natale, avant un mois, n'a été observée qu'une fois, mais ceci ne reflète peut être pas la répartition normale de la maladie, car les formes graves néo-natales, qui seraient fréquentes et attribuées à un passage transplacentaire du virus (JEWETT, GRENIER) n'ont sans doute pas été adressées dans le service, en raison de leur rapide évolution.

L'insuffisance cardiaque a été constante, à des degrés divers, depuis la polypnée d'effort jusqu'à la grande insuffisance cardiaque.

La cardiomégalie a aussi été constamment notée. Il ne nous a pas été possible de la chiffrer, car un certain nombre de malades ont été vues en cours d'évolution, alors que le coeur avait déjà notablement diminué de volume.

Ces conclusions concordent bien avec les notions classiques qui accordent à la myocardite un âge moyen survenue plus tardivement que celui de la fibro-élastose (en dehors du pic néonatal que nous n'avons pas observé).

Néanmoins, pour chaque cas particulier, c'est là un faible argument pour le diagnostic car les âges de prédilection de ces deux maladies se recouvrent largement.

Le problème étiologique n'a été résolu que dans deux cas. Une fois (malade du Dr. KAPLAN) la reponsabilité d'un virus ECHO a été biologiquement prouvée. Une fois également (malade du Docteur PENNAPORTE) la responsabilité d'un virus Coxsackie B a pu être affirmée.

Deux fois la maladie est survenue aux décours des oreillons, un mois après dans les deux cas. Une fois elle est survenue un mois mois après une rougeole, et une fois un mois après la fin d'une coqueluche sévère.

Deux fois, on a noté un vaccin-anti-variolique (pris) 14 jours et 3 semaines avant le début de la maladie.

Enfin, souvent ont été notées des syndromes grippaux dans les antécédents récents.

Une fois, la maladie est survenue chez deux soeurs à un mois d'intervalle, et une autre fois la mort subite d'une jumelle a précédé de 15 jours la maladie de sa cojumelle.

Nous avons déjà signalé la coïncidence d'une hypocalcémie rachitique dans 3 cas (obs. 43, 44, 45) C'est surtout pour cette dernière observation que nous nous sommes demandé s'il ne pouvait pas y avoir unlien entre cette hypocalcémie sévère chez un ancien prématuré, et la cardiomégalie avec insuffisance cardiaque modérée, régressive rapidement. L E.C.G. est également peu satisfaisant pour une myocardite banale, en raison d'unsous décalage du segment ST T dans toutes les dérivations. Par contre, l'espace QT a toujours été de durée normale. L'hypocalcémie a-t-elle été la cause de la cardiomégalie ou simplement une association ? C'est une question à laquelle il est difficile de répondre.

Dans toutes ces myocardites, la durée de l'évolution a été très variable, entre un mois et 3 ans, avec pour 70 % des cas une évolution entre 6 et 12 mois.

Dans un cas, l'évolution a été de 3 ans (obs. 72) avant que le coeur ne reprennent un volume subnormal et que l'E.C.G. se normalise.

Cette évolution est remarquable par l'absence de mortalité. Il nous semble donc bien que la myocardite est surtout dangereuse dans le tout début de son évolution. Les formes qui survivent à cette période initiale, et qui sont sans doute les formes les moins graves anatomiquement, semblent destinées à guérir pour le plus grand nombre d'entre elles.

Ce sont ces formes qui sont électivement vues dans le service du Docteur NOUAILLE, malades de seconde main.

- MODALITES EVOLUTIVES -

Par contre, les incidents évolutifs sont fréquents.

Les rechutes viennent au premier rang de ces complications.

Parmi les malades que nous avons vus, dix ont présenté une ou plusieurs rechutes, et ceci habituellement avant leur venue dans le service. Il s'agit donc d'un quart de ces enfants.

Il est à noter que ces rechutes sont survenues dans tous les cas chez des enfants dont le traitement hormonal initial avait été bref ou peu important.

Aucun enfant soumis à une corticothérapie à doses suffisantes (1 à 2 mg/kg) et prolongée au moins 3 semaines n'a présenté de rechute. Il nous semble donc que le traitement par les hormones corticoïdes, à une dose de 2 mg/kg de delta-cortisone, est un élément du pronostic et de la durée d'évolution.

Le traitement digitalique revêt également une importance considérable. Huit sur dix des enfants qui ont rechuté n'avaient pas eu de digitaline une fois passé l'épisode aigu. Il nous semble au contraire que la digitalisation prolongée est nécessaire. En effet, les altérations anatomiques sont certainement durables, puisque la cardiomégalie peut mettre des mois à régresser, même après la disparition des signes fonctionnels. Il s'agit là certainement de myocardes fragiles, à peine suffisants fonctionnellement, et qui risquent de verser dans l'insuffisance cardiaque dès que la sollicitation intercurrente, infectieuse par exemple, exisge un travail supplémentaire du myocarde, comme c'est le cas dans toutes les affections fébriles ou le débit cardiaque est augmenté.

Ainsi, une imprégnation digitalique continue, à raison de 4 à 6 microgrammes par kilo cinq jours par semaine de digitaline ou digoxine nous paraît souhaitable, et à continuer quelques mois après le retour du volume cardiaque à la normale.

Le problème des accidents thrombo-emboliques est plus difficile à résoudre. 3 fois dans notre série sont survenus des accidents hémiplégiques, dont 2 ont laissé des séquelles.

Deux fois ces hémiplégies ont été contemporaines du début et une fois, elle est survenue après 1 mois d'évolution.

Les formes précoces font discuter une thrombo-cérébrale, ou bien plus vraisemblablement une embolie à partir d'un mural thrombus. SAPHIR, dans ses études anatomiques, a trouvé plusieurs fois des embols des artères cérébrales, ainsi que d'autres auteurs.

Il a également observé 3 fois des embolies coronariennes avec infarctus.

Dans notre série un enfant (obs. 63) a présenté au début de sa maladie des signes électriques d'ischémie antéro-latérale rapidement résolutifs. C'est la un accident rare de la myocardite (SAPHIR, YU) et dont la pathogénie n'est pas connue avec certitude. Les auteurs accusent soit une artérite coronaire, soit une anoxie due à l'oedème soit une embolie coronaire.

Ces accidents justifient-ils un traitement anticoagulant systématique. Ils restent quand même assez rares, et à notre connaissance, aucun auteur n'a voulu prendre le risque d'un tel traitement, souvent difficile à suivre chez l'enfant.

- L'E.C.G. DANS LA MYOCARDITE :

Chez 10 de ces enfants, soit 1/4 d'entre eux, l'E.C.G. enregistré à leur arrivée dans le service, a montré des signes de surcharge ventriculaire gauche, en règle modérée, avec des ondes R en V5, V6 entre 20 à 40 mm. Pour 6 d'entre eux, l'indice de Sokolov restait dans les limites de la normale (50 mm chez l'enfant). Ces signes gauches modérés s'associent à une onde T plate ou négative en précordiales gauches.

Ces manifestations électriques sont régressives, et pendant l'évolution on a pu suivre une diminution d'amplitude des complexes rapides et une normalisation de la repolarisation.

Ces cas remplissaient donc les critères classiques de diagnostic de la fibro-élastose de l'endocarde, avec la cardiomégalie, et l'insuffisance cardiaque survenue dans le premier âge. Le diagnostic de myocardite a pourtant été maintenu en raison de la rapidité d'évolution de tous ces cas.

A notre avis, il n'y a entre ces cas et ceux que nous avons présenté sous la rubrique de "fibro-élastose guérie" qu'une différence de degré de la surcharge gauche. Nous pensons que la plupart d'entre eux mériteraient d'être placés dans le même cadre de gros coeurs régressifs avec surcharge gauche et correspondent très vraisemblablement à des myocardites.

Les autres observations ont les signes habituels de la myocardite : microvoltage et inversion de l'onde T en précordiales gauches, tous signes régressifs lors de la guérison.

Des troubles du rythme sont survenus dans quatre cas.

Une fois la maladie a débuté par une tachycardie ventriculaire qui a cédé à la digitalisation.

Deux fois les enfants ont présenté transitoirement un rythme nodal.

Une fois des extra-systoles ventriculaires sont survenues en dehors de toute intoxication digitalique.

Enfin des troubles de conduction intra-ventriculaire ont été observés de façon régressive (blocs de branches droits ou gauches).

La proportion de troubles du rythme est moins importante dans notre série que classiquement, mais ces enfants, répétons-le n'ont pas été vus au début.

oOo

- OBSERVATION 83 - M... Nicolas, né le 2 juin 1966, à 2, 800 kg

A l'âge de 3 mois cet enfant fait brusquement un épisode d'insuffisance cardiaque avec dyspnée et gros foie, tachycardie avec extrasystoles et troubles digestifs.

Quatre jours après le début : il esthospitalisé dans le service du Professeur THIEFFRY où l'on constate une cardiomégalie (0, 57).

L'E.C.G. montre un rythme supérieur à 200, des ondes P et un espace PR variables. Il existe un bloc auriculo-ventriculaire variable. Au total : tachycardie supra-ventriculaire ayant plusieurs foyers ectopiques.

L'enfant est mis au cortancyl (2 mg/kg) et à la digitaline (4 gouttes pendant une semaine pour 6 kg) puis le traitement digitalique est arrêté en raison d'un bloc gauche . Quelques jours plus tard, on reprend un traitement par la digoxine - 20 microgrammes/kg. Sous traitement le rythme se ralentit, les foyers ectopiques sont moins fréquents. Parfois on observe un rythme auriculaire à 300 avec un bloc 3/1

A partir du 25 octobre 1966, soit un mois après le début, le rythme devient sinusal et l'on observe alors une diminution du volume cardiaque (C.T.R. 0,47 le 16 novembre).

L'enfant est revu le 1er avril 1967 il est toujours sous digoxine. L'E.C.G. est normal.

- Conclusion :

Cardiomégalie peut être due à une tachycardie supra-ventriculaire, et régressive dès la guérison de celle - ci. Au début, le diagnostic de myocardite avait été porté car il paraissait improbable que l'on puisse observer une cardiomégalie après seulement 4 jours d'évolution d'une T.S.V.

oooo

L'observation de cet enfant pose le problème rarement résolu des rapports entre les troubles du rythme en apparence isolés du nourrisson et les myocardites aiguës.

C'est un problème qui se pose assez souvent en pédiatrie, et auquel il est fréquent de ne pas pouvoir donner de réponse, en raison de la rareté des documents anatomiques, ces enfants guérissant souvent de façon définitive avec le traitement.

Dans ce cas particulier, il s'agissait d'une tachycardie supraventriculaire, avec une cardiomégalie, et quelques signes d'insuffisance cardiaque. Sous traitement par les corticoïdes et la digoxine, le rythme est redevenu sinusal au bout de 1 mois. Parallèlement, le volume cardiaque a alors commencé à diminuer. Après quatre mois d'évolution, le volume cardiaque reste normal, ainsi que l'E.C.G.

Le diagnostic entre un trouble du rythme primitif et un trouble du rythme secondaire à une myocardite est difficile.

Certains auteurs n'admettent pas qu'une tachycardie de courte durée (début apparent 4 jours avant dans notre cas) puisse déterminer une cardiomégalie dès le premier examen.

Ils pensent donc que ces cas correspondent à des myocardites interstitielles aiguës.

Cet avis est loin d'être partagé. D'autres auteurs invoquent le fait que le début réel des troubles du rythme ne peut souvent être déterminé avec précision.

Quoi qu'il en soit, la prudence est sans doute de traiter ces cas de la même façon que les myocardites aiguës, en utilisant les corticoïdes associés aux digitalines.

oooo

- OBSERVATION 84 - L... Didier, né le 16.7.1963

A l'âge de 10 mois, cet enfant est hospitalisé à l'Hôpital Saint Joseph, pour bronchite. On note alors que le coeur est de volume normal. Quelques mois après, sur un nouveau cliché, le volume cardiaque est encore normal.

En juillet 1965, à l'âge de 2 ans, l'enfant fait brusquement une poussée d'insuffisance cardiaque, et reçoit à cette occasion de la digitaline.

3 mois après, nouvelle poussée d'insuffisance cardiaque, rechutant encore 2 mois après.

Il est vu dans le Service en décembre 1965, à 2 ans 1/2, 20 mois après le début. C'est un enfant normalement développé, sans signes d'insuffisance cardiaque. Il n'y a pas de souffle cardiaque.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,640

L'axe est à -10, il n'y a pas de surcharge électrique auriculaire. Les voltages sont normaux, avec des ondes T négatives en V5 et V6.

Il est alors mis à la Digitaline, en permanence.

L'enfant est revu de janvier 1966 à décembre 1966. Il n'y a plus de signes d'insuffisance cardiaque. Le coeur reste gros (C.T.R. 0,65). Il apparaît une hypertrophie auriculaire gauche électrique, avec une onde P large et bifide. Les voltages restent normaux, et l'onde T se creuse profondément dans les précordiales gauches.

- En conclusion :

Cardiomégalie apparue à l'âge de 2 ans, au cours d'une probable myocardite aiguë. Persistance de la cardiomégalie, aggravation des troubles de la repolarisation, apparition d'une H.A.G. après un an d'évolution.

Cette observation pose le problème de l'évolution des lésions myocardiques de la myocardite vers la fibrose.

oooo

- OBSERVATION 85 - T... Catherine, née le 7.9.1960

A deux ans, en novembre 1962, brusquement apparaît une insuffisance cardiaque aiguë. Elle reçoit de la Digitaline et du Cortancyl pendant quelques jours à l'hôpital d'Alencon.

L'amélioration est rapide. On note alors un volume cardiaque normal.

Un mois après, l'insuffisance cardiaque rechute. Il existe alors une cardiomégalie importante.

Elle est alors adressée, en janvier 1963, dans le service du Professeur THIEFFRY, soit 2 mois après le début apparent.

Il y'a alors une cardiomégalie, une hépatomégalie.

L'enfant reçoit du cortancyl (2 mg/kg) et de la digitaline (15 gouttes par semaine) qui émènent une amélioration rapide. Au bout d'un mois, elle est adressée à l'hôpital de la Roche Guyon.

Là, on constate l'absence de signes d'insuffisance cardiaque. Le coeur a un peu diminué de volume, mais reste gros (C.T.R. 0,58)

Il existe électriquement un espace PR variable, entre 0,08 sec. et 0,32 sec. et une discrète surcharge gauche, avec une onde R de 34 mm en V5, sans onde q, et un indice de Sokolov à 70. L'onde T est négative de V2 à V6.

En 1966, quatre ans après le début, l'enfant est toujours digitalée. Il n'y a pas de signes d'insuffisance cardiaque, mais le coeur n'est pas de volume normal (C.T.R. 0,58). Il existe toujours un espage PR long, une S.V.G. modérée, mais certaine, une repolarisation négative à gauche.

- En conclusion :

Cardiomégalie apparue à l'âge de 2 ans, avec au début, une insuffisance cardiaque. Au bout de 4 ans d'évolution, persistance d'une surcharge gauche, d'une cardiomégalie, de troubles de la conduction.

Cette observation pose le problème de l'évolution des lésions histologiques de la myocardite vers la fibrose.

oooo

- OBSERVATION 86 - L... Yves, né le 21.12.1963

A cinq mois, on note que l'enfant a le pouls rapide, mais on ne fait pas d'E.C.G. A 10 mois également.

Il est admis dans le service à l'âge de 12 mois. Il n'y a alors aucun signe de défaillance cardiaque. Le coeur bat à 200, sans souffle.

Le coeur est gros, surtout aux dépens du ventricule gauche. Le C.T.R. est à 0,59.

L'E.C.G. montre un flutter 2/1 avec un rythme ventriculaire à 200. Les voltages sont normaux en précordiales.

L'onde T est négative en V4, V5 et V6.

L'enfant est mis à 3 gouttes de Digitaline, mais décède subitement deux jours après son admission.

La vérification trouve un coeur volumineux (80 g), avec un V.G. dilaté et épais de 10 mm. Il existe un aspect blanc de l'endocarde, qui est modérément épaissi. L'oreillette gauche possède une paroi un peu épaisse. L'endocarde est moins remanié que dans le ventricule.

Les cavités droites apparaissent normales.

L'histologie montre : une sclérose interstitielle de l'oreillette droite, qui semble due à une hyperplasie de la trame interfasciculaire normale.

Le ventricule droit est histologiquement normal.

Dans l'oreillette gauche, il existe une nette sclérose, qui prend un aspect nodulaire, et une fibrose de l'endocarde, sans élastose.

Le myocarde ventriculaire gauche est normal. Il existe une fibrose endocardique, sans élastose. On note sur le prélèvement juste une plage de fibrose jeune sous endocardique.

- Conclusion :

Cette observation semble entrer dans le groupe des fibroses endomyocardiques, dont très peu d'observations ont été décrites chez l'enfant (3 observations). La présence de lésions scléreuses musculaires des oreillettes, associées à l'endocardite fibroplastique évoque un facteur inflammatoire initial commun, qui aurait laissé ces lésions comme séquelles.

Ces trois observations sont celles d'enfants qui permettent de poser le problème de l'évolution possible de la myocardite aiguë vers la fibrose myocardique.

Les deux premières observations (n° 84 et 85) sont très démonstratives. Dans les deux cas, la notion d'un volume cardiaque normal avant la maladie, ou lors d'une rémission tout au début, est certaine.

Puis, dans les deux cas, la cardiomégalie n'a pas régressé, alors que les signes fonctionnels d'insuffisance cardiaque avaient disparu sous digitaline.

Dans le premier cas, une hypertrophie auriculaire gauche électrique est apparue, et dans le deuxième cas une dissociation auriculo-ventriculaire, associée à une hypertrophie ventriculaire gauche électrique.

Les troubles de la repolarisation, avec une onde T négative en précordiales gauches, sont présents.

De tels cas ont été souvent publiés. CASELLAS-BERNAT fait état de cinq observations de fibrose myocardique diffuse, qu'il a pu observer anatomiquement, après de 4 à 12 ans d'évolution.

Tous ses cas avaient une cardiomégalie, des troubles de la repolarisation, parfois des troubles de la conduction auriculo-ventriculaire ou inter-ventriculaire. La plupart avaient une surcharge gauche électrique.

NADAS cite le cas de deux malades, chez qui avait été porté le diagnostic de fibro-élastose de l'endocarde, suivant les critères de SELLERS, et qui se sont avérés avoir une fibrose myocardique diffuse à la vérification. POWLER et HARVEY signalent que de tels cas ont été publiés, concernant aussi bien des enfants que des adultes.

MATTINGLY et ABELMAN ont posé le problème de l'étiologie de cette fibrose myocardique. Pour eux, la cause la plus probable est l'évolution vers la fibrose de lésions nécrotiques de myocardite.

Cette hypothèse est très vraisemblable. Dans nos deux cas il s'agissait d'enfants de deux ans, en parfaite santé, à volume cardiaque

aiguë. Puis les cardiomégalie et les troubles électriques se sont perennisés. Cette évolution évoque fortement une évolution chronique d'une myocardite aiguë.

Pour nous, les deux formes histologiques de la myocardite ont des chances inégales d'avoir cette évolution vers la fibrose.

La myocardite interstitielle aiguë, ou la nécrose des fibres musculaires est rare et dispersée, doit dans la règle guérir anatomiquement.

Il n'en est pas de même pour la myocardite à nodules nécrotiques sans signes inflammatoires. De telles formes, quand elles ne sont pas mortelles d'emblée, nous semblent ne pouvoir avoir qu'un mode évolutif : la cicatrisation fibreuse.

A notre avis, c'est là l'étiologie la plus probable des cardiomégalies fibreuses de l'enfant et de l'adulte, mais la preuve reste encore à être apportée.

La troisième observation est celle d'un enfant porteur d'une cardiomégalie, et d'un trouble du rythme (flutter 2/1) avec troubles de la repolarisation électrique. Cet enfant est décédé à l'âge de un an, après semble-t-il sept mois d'évolution.

La vérification a montré une fibrose endocardique diffuse, des cavités gauches, sans élastose. Il existait également une fibrose du myocarde auriculaire gauche et droit. Le myocarde ventriculaire apparaissait normal. Sur une seule préparation était visible un nodule de fibrose jeune sous endocardique du ventricule gauche.

GERBEAUX puis PAPANICOLIS ont fait une revue des cas de fibrose endocardique publiés. Il apparaît que de tels cas sont extrêmement rares chez l'enfant européen, puisque quatre cas seulement ont été rapportés.

Chez l'adulte, il est habituel de distinguer plusieurs cadres.

L'endocardite pariétale fibroplastique avec éosinophilie a été décrite par LOEFFLER. Elle est extrêmement rare.

L'endocardite pariétale neutrophile (BIHK) est également rare.

L'endocardite fibroplastique africaine est très fréquente dans certaines régions de l'Afrique Australe, puisque 75 à 80 % des décès de cause cardio-vasculaire lui sont attribués. Elle touche aussi bien les sujets africains que les sujets de race blanche.

Les auteurs anglais lui ont consacré de nombreux travaux.

Cliniquement, elle se présente sous la forme d'une cardiomégalie avec surcharge ventriculaire gauche électrique, troubles de la repolarisation.

On a remarqué récemment que sa répartition géographique est superposable à celle de l'infestationtrichinosique, et des études sont en voie dans ce sens.

La fibro-endo-myocardique représente le quatrième groupe. Elle est, nous l'avons dit, tout à fait exceptionnelle chez l'enfant. Des cas plus nombreux ont été publiés chez l'adulte (BEDFORD, DAVIES). Dans tous les cas la grande fréquence des troubles du rythme est signalée.

Anatomiquement, il est décrit une dilatation des cavités et un épaississement de leurs parois, et un aspect blanc de l'endocarde. Histologiquement, il existe une fibrose sans élastose de l'endocarde, siégeant ou prédominant à gauche.

Des nodules scléreux dispersés à l'intérieur du myocarde sous endocardique sont habituels.

Notre malade entre certainement dans ce cadre histologique.

Dans l'anamnèse, il n'a pas été possible de découvrir des circonstances étiologiques vraisemblables, soit pendant ou après la vie intra-utérine.

A l'autopsie, on notait l'intégrité des autres organes, comme il est habituel en pareil cas.

Cette observation doit elle être rapporchée des fibroses myocardiques, où bien est-elle dans un cadre tout à fait différent.

Dans tous les cas publiés, chez l'adulte comme chez l'enfant il a été impossible d'assigner une cause à ces fibrose endo-myocardiques.

S'agit-il, comme dans les fibroses myocardiques, de l'évolution scléreuse probable d'une lésion infectieuse.

S'agit-il d'une affection métabolique ou parasitaire ?

C'est ce que l'extrême rareté de ces cas n'a pas encore permis de découvrir.

oOo

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Ainsi les cardiomégalies du nourrisson et des jeunes enfants posent le plus souvent le diagnostic de la myocardite et de la fibro-élastose de l'endocarde.

D'autres diagnostics peuvent être évoqués, mais en fait beaucoup plus rarement.

La glycogénose cardio-musculaire, ou maladie de Pompe, qui détermine une cardiomégalie très précoce, découverte dans les premières semaines ou les premiers mois de la vie.

D'autres signes sont présents ou vont apparaître : la macroglossie et l'hypotonie musculaire.

La mort survient en règle dans les premiers mois de la vie, due à l'asphyxie paralytique ou à l'insuffisance cardiaque. Il existe plus souvent une surcharge électrique biventriculaire. Le diagnostic repose sur la biopsie d'un muscle squelettique, qui montre la surcharge glycogénique sous la forme de vacuoles emplies d'un glycogène normal.

Il n'y a pas de troubles de la régulation glycémique.

C'est une maladie cellulaire. Les cellules de l'organisme sont incapables d'utiliser le glycogène, en raison d'un défaut en maltase acide. Cet enzyme serait présent, mais ne pourrait pas sortir des lysosomes cellulaires.

La maladie est exceptionnelle.

D'autres maladies de surcharge peuvent déterminer une cardiomégalie. C'est le cas de la maladie de Hurler et des muco-polysaccharidoses , où une carence en muco-saccharidase entraîne une

surcharge en muco-polysaccharides, et ou la cardiomégalie est fréquente.

Certainement d'autres maladies de surcharge, plus rares encore, ou non verifiables à l'heure actuelle existent. Leur rareté n'en a pas permis une étude complète. Ainsi dans le service du Docteur NOUAILLE a été vu un enfant dont malheureusement l'étude enzymatique complète n'a pas été possible, mais qui était certainement porteur d'une maladie de surcharge rare.

L'enfant V... Alain est né le 6.2.1964, à 2 kg 470.

Dans les antécédents familiaux, on note l'existence d'un frère polymalformé, identique, porteur d'une cataracte et d'une cardiomégalie, rapidement décédé. Les parents font remarquer que cet enfant, ainsi que le propositus sont blonds alors qu'eux même et les autres enfants normaux sont bruns, et ils se ressemblent étrangement.

L'enfant est vu dans le Service à l'âge de 1 mois.

Le coeur est gros (C.T.R. 0,60) et il existe électriquement une surcharge bi-ventriculaire à prédominance gauche, avec de hauts voltages. La repolarisation est normale.

L'enfant est repris par ses parents, et ne sera revu qu'à six mois. Il n'y a pas toujours d'insuffisance cardiaque, mais la surcharge gauche a progressé (onde R de 60 mm en V5).

L'enfant décède d'une infection respiratoire.

Histologiquement, il existe une vacuolisation de la plupart des fibres myocardiques, sans augmentation de volume des fibres comme dans les glycogénoses. L'aspect n'est pas celui d'une maladie de Pompe.

Le foie est également porteur d'une surcharge cellulaire, et les cellules ont l'aspect de cellules végétales.

L'anomalie d'origine de l'artère coronaire gauche est une cause rare de cardiomégalie. L'artère coronaire gauche nait de l'artère pulmonaire dans ces cas.

Il existe une cardiomégalie, ou une insuffisance cardiaque précoce. Parfois on note des crises douloureuses avec pâleur.

La maladie est habituellement découverte très tôt, et presque toujours mortelle avant la fin de la première année en l'absence de traitement chirurgical.

L'E.C.G. montre une surcharge ventriculaire gauche, et surtout des signes de nécrose antéro-latérale, avec des ondes Q profondes et larges en précordiales gauches et en D1 et VL.

D'autres anomalies des artères coronaires peuvent déterminer une cardiomégalie. Il s'agit des altérations histologiques de la paroi de ces artères. GABILAN et coll. a récemment fait une revue de ces maladies.

Il peut s'agir de la média-calcose des coronaires, maladie en fait généralisée où existent des calcifications de toutes les artères de l'économie, parfois visibles radiologiquement, où seulement découvertes, par la biopsie artérielle, qui montre les dépots calciques de la média.

Il existe, en plus de la cardiomégalie, une hypertension qui est constante dans ces cas.

D'autres altérations de la paroi des artères coronaires, encore plus exceptionnelles, sont décrites : calcifications de l'intima des artères coronaires, épaississement scléro-élastique de l'intima, etc...

Les cardiomégalies dites idiopathiques se manifestant également par une cardiomégalie, et souvent une insuffisance cardiaque. Anatomiquement, il s'agit d'une hyperplasie des fibres musculaires cardiaques, qui sont volumineuses.

En fait, elles sont rarement confondues avec les autres étiologies de gros coeur. l'E.C.G. est très particulier, et montre des signes de surcharge électrique, et surtout des troubles de la conduction intra-ventriculaire, avec des blocs de branche gauches et droits très importants.

Le pronostic en est très mauvais.

Les cardiomégalies familiales peuvent se voir aussi chez le nourrisson. Elles ressemblent aux cardiopathies dites idiopathiques et en diffèrent par l'incidence familiale.

La cardiomyopathie obstructive est rarissime chez le nourrisson.

L'INTRA-DERMO REACTION A L'ANTIGENE OURLIEN (Mumps Skin Test)

Réaction Erythémateuse mesurée à la 24e heure		Fibro-Elastoses vérifiées	Fibro-Elastoses probables	Gros Coeurs type F. E. régressifs	Témoins	Témoins ayant des antécédents d'oreillons
Erythème de plus de 15 mm	Réaction Positive (Noren-Sellers)		●●		●	●●●
Erythème entre 10 et 15 mm			●		●	
Erythème entre 5 et 10 mm	Négative		●		●●● ●●● ●●● ●●●	
Erythème de moins de 5 mm	Réaction	●●	●●●	●●●	●●●● ●●●● ●●●● ●●●●	

Pour NOREN et SELLERS, une réaction cutanée positive à l'antigène ourlien est observée dans 90 % des cas de fibro-élastose de l'endocarde. Ils demandent, 24 heures après l'injection intra-dermique de 1/10° de ml de suspension de virus ourlien inactivé (Lab. LILLY), une réaction érythémateuse d'au moins 10 mm de diamètre.

Dans le service du Docteur NOUAILLE, cette notion n'a pas été confirmée, puisque dans les deux observations anatomo-cliniques où ce test a été utilisé, il n'a déterminé dans les 2 cas aucune réaction érythémateuse. Dans 7 cas de fibro-élastose probable, il a été négatif 4 fois.

oOo

CONCLUSIONS

Le diagnostic des cardiomégalies non malformatives du nourrisson se trouve le plus fréquemment posé entre la myocardite aiguë et la fibro-élastose primitive, quand il a été possible d'éliminer les autres causes par l'éventuelle existence de signes évocateurs.

Mais un problème important se pose au départ : c'est celui de la définition même de la fibro-élastose en tant qu'entité anatomo-clinique. Les auteurs qui ont publié à ce sujet ont rarement précisé, à l'exception de quelques uns, ce qu'ils entendaient exactement par fibro-élastose du coeur gauche (qui est la seule à nous occuper ici).

S'agit-il de la fibro-élastose macroscopiquement évidente, épéississant l'endocarde qui est alors blanc et procelainé ?

Ou bien ne s'agit-il que des aspects un peu blancs de l'endocarde, souvent plus nets au niveau du septum interventriculaire.

A fortiori, faut-il assimiler à ces cas les aspects seulement histologiques de fibro-élastose, comme on peut en rencontrer au cours de certaines myocardites aiguës, alors que l'aspect macroscopique est normal ?

Cette définition même nous semble revêtir une importance considérable, car les tableaux cliniques et évolutifs en dépendent certainement. Un cadre spécial devrait, à notre avis, être limité aux formes indiscutables, macroscopiquement visibles dont les conséquences hémodynamiques sont certainement différentes. L'étiologie n'en est peut être pas univoque, mais le fait que les différents auteurs qui ont publié à ce sujet classent probablement ensemble ces différentes formes, même dans les cas où la vérification anatomique a été faite, et à fortiori dans les cas où l'observation est uniquement clinique, ne contribue pas à clarifier le problème.

SELLERS, en 1963 a indiqué les critères qui d'après ses observations anatomo-cliniques devaient permettre le diagnostic de la fibro-élastose de l'endocarde. Ces critères sont les suivants :

- une insuffisance cardiaque survenue avant le 18e mois de la vie, tout en sachant que quelques cas sont découverts plus tard, voire dans l'adolescence ou l'âge adulte,

- l'absence de souffle cardiaque organique,

- une surcharge ventriculaire gauche électrique, avec des ondes R en V6 ou des ondes S en V1 dépassant 20 mm, et des ondes T négatives en précordiales gauches.

- un aspect angiographique particulier, avec une dilatation des cavités gauches et une évacuation lente du ventricule gauche.

Ces critères ont permis de poser le diagnostic de fibro-élastose chez des enfants qui ont ensuite guéri sous traitement digitalique. Ces auteurs, suivis par d'autres, ont donc conclu que la fibro-élastose n'avait pas le pronostic constamment fatel qu'on lui reconnaissait autrefois.

A l'opposé, la myocardite aiguë se reconnaîtrait aisément un à des signes les plus importants dans les cas litigieux serait au contraire l'existence d'un micro-voltage en précordiales gauches. De plus, l'âge de survenue pourrait être plus tardif.

L'étude de 86 observations de ces deux maladies dont 10 observations anatomo-cliniques de fibro-élastose ne nous ont pas permis de confirmer ces constatations, qui sont pourtant acceptées par de nombreux auteurs. En effet :

- l'âge de début de ces maladies n'a qu'une valeur relative, puisque les âges de prédilection se recouvrent largement.

- l'absence de souffle cardiaque organique nous semble un critère fragile dans une maladie qui s'accompagne souvent d'atteinte orificielle

- la surcharge ventriculaire gauche électrique nous paraît également un élément contingent : nous ne l'avons constatée que 6 fois sur 10 dans nos cas vérifiés. Quand la fibro-élastose prédomine à l'oreillette gauche, la surcharge ventriculaire électrique est moins constante.

Dans nos cas de myocardite ou le tableau clinique et évolutif paraît peu discutable, 10 fois sur 39 nous avons pu observer une surcharge gauche modérée, et non l'habituel micro-voltage.

Enfin on connaît la tendance de la digitaline à inverser les ondes T en précordiales gauches.

L'aspect angiographique enfin n'est peut être caractéristique que de la cardiomégalie et de la dilatation cavitaire, et non de la fibro-élastose.

Au total, les critères de diagnostic entre la fibro-élastose primitive, et la myocardite nous semblent artificiellement construits, nous pensons que loin de clarifier le problème ils le compliquent. Ainsi certains cas de fibro-élastose guéries dont les observations se multiplient ne sont sans doute que des myocardites guéries. Sept de nos 38 observations rentrent dans ce cadre.

Pourtant ce diagnostic n'a pas qu'un intérêt théorique.

L'étude de nos 42 observations classées myocardites nous semble démontrer que le traitement de la myocardite comporte une corticothérapie associée à la cure tonicardiaque. Ce traitement coïncide avec une évolution plus rapidement favorable en réduisant considérablement l'indicence des rechutes de la maladie.

Il nous paraît impossible de préciser si la corticothérapie a une influence sur l'évolution vers la fibrose myocardique qui semble devoir être une des possibilités évolutives, particulièrement des formes histologiques à nodules nécrotiques.

Notre conclusion est donc qu'il n'y a actuellement aucun critère pouvant permettre avec certitude le diagnostic clinique de fibro-élastose primitive. Les examens para cliniques nous semblent également de peu d'intérêt, qu'il s'agisse de l'angiocardiographie où de l'intra-dermo-réaction à l'antigène ourlien.

oOOo

Vu le Président de Thèse

Pr. Cl. POLONOVSKI

Vu le Doyen de la Faculté

Pr. G. BROUET

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris

Jean ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1 - ABELMANN W.H.

Current concept : myocarditis
New England Journal of Medicine, 275.15, p.832, 1966

2 - AINGER L.E.

Acute aseptic myocarditis
Corticosteroïd therapy
Journal of Pediatrics, 64, p.716, 1964

3 - AINGER L.E., FITCH C.W., LAWYER N.G.

Atrial fibrillation in endocardial fibro-élastosis
American Journal of Diseases of Children, 111, p.655, 1966

4 - AINGER L.E., LAWYER N.G., FITCH C.W.

Neonatal rubella myocarditis
British Heart journal 28, p.691, 1966

5 - ANDERSON D.H., KELLY J.

Endocardial fibro-élastosis associated with congenital malformations of the heart
Pediatrics, 18, p.513, 1956

6 - ANTEBY L., BOUCHARD R., GUEDENEY J., PERLES C. WEILL J.

Cardiomégaly due to chronic hypocalcemia
Pediatrics, 38, p.909, 1966

7 - ARTENSTEIN M.S., CADIGAN F.C., BUESCHER E.L.

Clinical and epidemiological features of coxsackie group B virus infections
Annals of internal medicine, 63, p.597, 1965

8 - AULD W.H.R., WATSON H.

Fibro-élastosis of the heart in adolescence
British heart journal, 19, p.186, 1957

9 - BAHEUX G.

Histologie et physio pathologie de la fibro-élastose endocardique du nourrisson, à propos de 11 cas
Thèse Paris 1963

10 - BARDIER A., CALAZEL P., MARTINEZ J.

Les fibro-élastoses primitives de l'endocarde
Archives Françaises de pédiatrie, 24, p.179, 1967

11 - BECKER B.J.P.

Studies on the human mural endocardium
Journal of pathology and bacteriology 88, p.541, 1964

12 - BERKMAN M.

Myocardite aiguë primitive du nourrisson
Actualités pédiatriques, 2eme série, p.137, 1960

13 - BERTOYE P., MONNET P., BRET J., TOURAINE R.

Cardiopathie congénitale chez deux jumeaux dizigotes après oreillons maternels pendant la grossesse.
Journal de médecine de Lyon, 33, p.391, 1967

14 - BLACK-SCHAFFER B.

Infantile endocardial fibro-élastosis a suggested étiology
Archives de Pathology, 63, p.281, 1957

15 - BLOMFIELD D.K., LIEBMAN D.J.

Idiopathic cardiomyopathy in children
Circulation 27, p.1071, 1963

16 - BOLES E.T., HOSIER D.M.

Abdominal pain in acute myocarditis and pericarditis
American Journal of diseases of children, 105, p.70, 1963

17 - CALDERA R., SARRUT S., ROSSIER A.

Myocardites aigues primitives du nourrisson
Annales de pédiatrie, 37, p.205, 1961

18 - CALDERA R., SARRUT S., MALLET, ROSSIER A.

Existe-t-il des complications cardiaques de la vaccine ?
Annales de Pédiatrie 37, p.1281 - 1961

19 - CALDERA R.

Fibro-élastose sous endocardique primitive du nourrisson.
Gazette Médicale 71, p.1967, 1964

20 - CASE Q.C.

Primary endocardial fibro-élastosis
U.S. Armed Forces Medical Journal, 11, p.1408 , 1960

21 - CASELLAS BERNAT A., LOPEZ DONATE J.M., LOZANO PEREZ J. MARIN GARCIA J.

La miocaditis inespecifica
Revista de Cardiologia, 18, p.436, 1965

22 - CHAPTAL J. et coll.

A propos de 21 cas d'asystolie aigue du nourrisson
avec gros coeur, étude clinique et anatomique
Archives Francaises de Pédiatrie, 13, p.689, 1956

23 - CHRISTIAENS L., DUPUIS C., NUYTS J.P., DELOMEZ M. ITSWEIRE A.

Le pronostic de la fibro-élastose de l'endocarde.
Semaine des Hôpitaux, 45, p.481, 1964

24 - CHRISTIAENS L., DUPUIS C., NUYTS J.P.

La fibro-élastose est-elle curable ?
Semaine des Hôpitaux, 40, p.481, 1964

25 - COCHRANE W.A., BOWDEN D.H.

Calcifications of the arteries in infancy and childhood
Pediatrics 14, p.222, 1954

26 - COHEN N.A.

Myocarditis in prodromal measles, report of a case
American Journal of Clinical Pathology 4, p.50, 1963

27 - COMEAU W.T.

Diffuse parietal endocardial sclerosis, rewiev of literature and report of 3 cases
American Journal of Pathology 13, p.227, 1937

28 - CONLIN G.J., MANTZ F.A.

Isolated myocarditis in infants
Journal of pediatrics, 42, p.414, 1953

29 - CRAIGHEAD J.E.

Pathogenicity of the M. and E. variants of the encephalomyocarditis (E.M.C.) virus. Myocardo tropic and neurotropic properties.
American Journal of pathology, 48, p.333, 1966

30 - DAVIES J.N.P., COLES R.M.

Somes considerations regarding obscure diseases affecting the mural endocardium
American Heart Journal, 59, p.600, 1960

31 - DECOURT L.V., MACRUZ R., GARCIA D.P., TORLONI H.

Endocardial fibro-élastosis. Is study by Punch Biopsy of the heart. Fourth World Congress of cardiology
Mexico City, 1962

32 - DELGAARD J.B.

Fatal myocarditis after small pox vaccination
American Heart Journal, 54, p.156, 1957

33 - DENNIS J.L., HANSEN A.E., CORPENING T.N.

Endocardial fibro-élastosis
Pediatrics, 12, p.130, 1953

34 - DESBAILLETS P., JUILLARD E.

Fibro-élastose de l'endocarde chez un enfant de huit ans
Revue Médicale de la Suisse Romande, 84, p.478, 1964

35 - DINGSOY M.Y., DINGSOY H.P., KESSLER A.D., JACKSON M.A., SIDBURY J.B.

Generalized glycogenosis an associated endocardial fibroelastosis
Journal of Pediatrics, 67, p.728, 1965

36 - DOLGOPOL. V.B., GREENBERG M., ARONOF R.

Encephalitis following small pox vaccination
Archives of Neurology and Psychiatry, 72, p.216, 1955

37 - DYSON B.C., DECKER J.P.

Endocardial fibro élastosis in the adult
Archives of pathology, 66, p.190, 1958

38 - ELIOT T.S., ELIOT F.P., LUSBAUGH C.C., SLAGER U.T.

First report of the occurence of neonatal endocardial fibro-élastosis in cats and dogs
Journal of American Veterinary Medical Association, 133, p.271, 1958

39 - ENDERS J.F., KANE L.W., MARIS E.P., STOKES J.

Immunity to mumps. Correlation of dermal hyper-sensitivity and resistance to mumps.
Journal of experimental medicine, 84, p.341, 1946

40 - FARINA

Miocarditis sifilitica nodulare neoplastiforme in lattante
Revista di anatomia Patologica e di Ontologia
24, p.207, 1963

41 - FARUQUE A.A.

A reviev of adult endomyocarditis after vaccination against small pox
New England Journal of medicine, 270, p.41, 1964

42 - FINLAY JONES L.R.

Fatal myocarditis after vaccination against small pox
New england Journal of Medicine, 270, p.41, 1964

43 - FINKEL H.E.

Measles myocarditis
American Heart Journal, 67, p.679, 1964

44 - FOWLER O.N.

Classification et diagnostic differentiel des cardiomyopathies
Acquisitions nouvelles en Pathologie Cardio-vasculaire, 7, p.5, 1964

45 - FREEMAN R.

Reversible myocarditis due to chronic lead poisoning
Archives of diseases in childhood 40, p.398, 1965

46 - FREUNDLICH E., BURKOWITZ M., ELCOZ A., WILDER A.

Primary intersticial myocarditis
American Journal of Disease of children, 96, p.43, 1958

47 - FREUNDLICH E., MUNK J., GRIFFEL B., STEINLAUF J.

Primary myocardial disease in infancy
The American Journal of cardiology, 13, p.721, 1964

48 - FRIEDMAN S., HERVADA R.H.

Severe myocarditis with recovery in child with visceral Larva Migrans (Toxocara Canis)
Journal of Pediatrics, 56, p.91, 1960

49 - FRUHLING L., KORN R., LAVILLAUREIX J., SURJUS A. FOUSSEREAU S.

La myoendocardite fibro-élastosique du nouveau-né et du nourrisson (Fibro-élastose)
Annales d'anatomie pathologique, 7, p.227, 1962

50 - FRUHLING L., MARCOUX, ARONDEL E.

Mort subite par myocardite insoupçonnée d'origine indeterminee (virale)
Annales de Médecine Légale, 43, p.53, 1963

51 - GABILAN J.C., HABIB R., LAJOUANINE P., CANET J. RIARHI M.

L'artériopathie calcifiante infantile.
Archives francaises de Pédiatrie, 23, p.179, 1966

52 - GAGNON J., DELAQUERRIERE L.

La fibro-élastose chez les enfants
Revue Canadienne de Biologie, 17, p.512, 1958

53 - GAMBA D. et coll.

Cas de myocardites virales chez des nouveaux-nés
Revue Médicale de la Suisse Romande, 86, p.205, 1966

54 - GARRISON R.F., SWISHER R.C.

Myocarditis of unknown etiology treated with ACTH
Journal of Pediatrics, 42, p.591, 1953

55 - GELLIS S.S.

Anatomico-clinical and etiologic studies of 20 cases of chronic fibro elastic myoendocarditis in infants
Yearbook of pediatrics, p.293, 1964-65

56 - GERARD R., PAYAN H., BENYAMINE R.

Cardiomégalie primitive et fibro-élastose localisée à l'oreillette gauche chez un adulte jeune
Presse Médicale, 69, 1145, 1961

57 - GERBAUX A.

Endocardite pariétale fibroplastique
Coeur et Médecine Interne, 1, 139, 1962

58 - GERKOWICZ T., JARLINSKI A.

Un cas de fibro-élastose de l'endocarde et du myocarde
Pédiat. Polsk. 31, p.445, 1956

59 - GERSONY W.M., KATZ S.L., NADAS A.S.

Endocardial fibro élastosis and mumps virus
Pédiatrics, 37, p.3, 1966

60 - GIBBS N.M., HAWORTH J.C., RENDLE-SHORT J.

Endocardial fibro-élastosis with generalized lymphadenopathy oedema and rash
British Heart Journal, 19, p.193, 1957

61 - GLYNN L.E., REINHOLD J.D.L.

The relationship of idiopathic cardiac hypertrophy to foetal endocarditis
Archives of diseases in childhood,
25, p.170, 1950

62 - GORE I., SAPHIR O.

Myocarditis associated with acute nasopharyngitis and acute tonsillitis
American Heart Journal, 34, p.831, 1947

63 - GRENIER B.

A la recherche de l'étiologie virale des myocardites aiguës primitives de l'enfance
Thèse Paris 1957

64 - GROSS P.

Concept of foetal endocarditis, general reweiv
Archives of Pathology 36, p.763, 1941

65 - GURAIEB S.R., RIGDON R.H.

Fibro-élastosis in adults
American Heart Journal, 52, p.138, 1956

66 - HARVEY W.P., SEGAL J.P., GUREL T.

Les aspects cliniques de la maladie primitive du myocarde
Acquisitions nouvelles en pathologie cardio-vasculaires
7, p.25, 1964

67 - HASTREITER A.P., MILLER R.A.

Management of primary endomyocardial disease
Ped. Clin. Of North American, 11, p.401, 1964

68 - HARVEY H.P.B., MAC LEOD J.G., TARTLE J.R.

Myocarditis associated with toxoplasmosis
Australiasian annals of medicine, 15, p.169, 1966

69 - HENLE G., HENLE W., BURGOON J.S., BASCHE W.J. STOKES J.

Study on the prevention of mumps. The determination of sensitivity
Journal of Immunology, 66, p.553 1951

70 - HIBBS W., RICHARD G.

Virus like particles in the heart of a patient with cardiomyopathy
American Heart Journal, 69, p.327, 1965

71 - HILL W.T., REILLY W.A.

Endocardial fibro-élastosis
American Journal of diseases of children

72 - HOGG G.R.,

Congenital acute lupus erythematosus associated with subendocardial fibro-elastosis Report of a case
Journal of Clinical Pathology 28, p.648, 1957

73 - HOLOWACH J., THURSTON D.C., BECKER B.

Congenital defects in infants following mumps during pregnancy
Journal of Pediatrics, 50, p.689, 1957

74 - HOUSE R.K.

Diffuse intersticial myocarditis in children
American Journal of Pathology, 24, 1235, 1962

75 - HUNG W., WALSH B.J.

Congenital articular fibrillation in a newborn with endocardial fibro-elastosis

76 - JANNACH J.R.

Myocarditis in Infancy with inclusions characteristic of psittacosis
American Journal of diseases of children 96, p.734, 1958

77 - JAVETT S.N., HEYMANN S., MUNDEL B., PEPLER W., LURIE J.I.

Myocarditis in the newborn infant, a study of an outbreak associated with Coxsackie B virus in a maternity home in Johannesburgh
Journal of pediatrics, 48, p;1, 1956

78 - JENNINGS R.C.

Cowsackie group B fatal neonatal myocarditis associated with cardiomegaly
Journal of clinical pathology, 19, p.325, 1966

79 - KAPLAN M.

Les tachycardies paroxystiques du nourrisson
Entretien de Bichat 1962

80 - KEITH J.D., ROWE R.D., VLAD P.

Heart diseases in infancy and childhood
New York, the Macmillan Cy 1958

81 - KEITH-MANT A.

Mort subite due à une myocardite focale suivant une vaccination contre la variole
Annales de Médecine Légale, 42, p.49, 1963

82 - KELLY J., ANDERSEN D.H.

Congenital fibro-élastosis. Diagnostic clinical and pathological investigations in thoses cases without associated malformations,
Pediatrics, 18, p.539, 1956

83 - KIBRICK S., BENIRSHKE K.

Acute aseptic myocarditis and meningo-encephalitis in the newborn child infected with Coxsackie virus group B, type 3.
New England Journal of medicine, 255, p.883, 1956

84 - KLINE J.K., SAPHIR O.

Chronic pernicious myocarditis
American Heart Journal, 59, p.681, 1960

85 - KLINE I.K., MILLER A.J., PICK R., KATZ L.N.

The relationship between human endocardial fibro-elastosis and obstruction of the cardiac lymphatics
Circulation 30, p.728, 1964

86 - KLINE I.K., MILLER J.N., PICKER

Cardiac lymphatics and human endocardial fibrosis and fibro-elastosis
Circulation 28, p.752, 1963

87 - LAMBERT E.C., VLAD P.

Primary endomyocardial disease
Pediatric Clinic of North American 5, p.1057, 1958

88 - LANZAVECCHIA C., MARTIGNONI F., ZANGHERI A.

Myocardite au cours des oreillons
Minerva Pediatrics Mai 1965, p.942

89 - LARBRE F., THIVOLIER J., HERMIER M., COTTON J.B. HAUDIN G., RICHOUX

Myocardite aiguë mortelle après vaccination anti-variolique
Pediatrie 21, p.345, 1966

90 - LEONIDAS J.C., ATHANASIADES T., ZOMBOULAKIS D.

Mumps myocarditis, case report
Journal of Pediatrics 68, p.650, 1966

91 - LEVY M., LAVILLAUREIX J., WILLARD J., KOTTEK S.

Encephalo myocardite à Coxsackie B
Societe de Pédiatrie de Strasbourg 13 février 1965

92 - LINDE L.M., ADAMS F.H., O'LOUGHLIN B.J.

Endocardial fibro-elastosis, angiographic studies
Circulation 1, p.40, 1958

93 - LINDE L.M., ADAMS F.H.

Prognosis in endocardial fibro elastosis
American Journal of diseases of children 105, p.329, 1966

94 - LINTERMANS J.B., KAPLAN E.L., MORGAN B.C., BAUM D. GUNTHEROTH W.G.

Infarction pattern in endoc. fibro-elastosis
Circulation 33, p.202, 1966

95 - LYNCH J.B., WATT J.

Diffuse endomyocardial sclerosis
British Heart Journal, 19, p.172, 1957

96 - LYNFIELD J., GASUL B.M., LUAN L.C., DILLON R.F.

Right and left catheterisation and angiocardiographic findings in idiopathic cardiac hypertrophy with endocardial fibro-elastosis
Circulation 21, 386, 1960

97 - MANNING J.A., SELLERS F.J., BYNUM R.S., KEITH J.D.

The medical management of clinical endocardial fibro-elastosis
Circulation 29, p.60, 1964

98 - MANNING J.A., KEITH J.D.

Fibro-élastosis in children
Progress in cardiovascular diseases, 7, p.172, 1964

99 - MARIE J., LEVEQUE B., CORONE P., DEBAUCHEZ C., WATCHI J., PERLES C., LAFAIX C.

Endocardite fibroplastique des parois auriculaires révélée par une insuffisance cardiaque primitive et des thromboses artérielles chez un enfant de six ans.
Annales de Pédiatrie, 39, p.519, 1963

100 - MATTINGLY T.W.

Changing concepts of myocardial diseases.
Journal of American Medical Association, 191, p.33, 1965

101 - MAXWELL G.M., YOUNG W.P.

Isolated mitral stenosis in a infant of three month
Report of a case treated surgically
American Heart Journal, 48, p.787, 1954

102 - MOHRIZI A., HUTCHINS J.M., MEDEARIS D.N., ROWE R.D.

Enterovirus infection and endocardial fibro-élastosis
Circulation 32, supplément 2, p.150, 1965

103 - MILLER A.J., PICK R., KATZ L.

Ventricular endomyocardial changes after impairment of cardiac lymph flow in dogs
British Heart Journal, 25, p.182, 1962

104 - MITCHELL S.C., FROELICH L.A., BANAS J.S., GILKESON M.R.

An epidemiologic assessment of primary endocardial fibro-elastosis
The American Journal of Cardiology, 18 p. 1966

105 - MOLLER J.H., FISH R.O., FROM A.H.L., EDWARDS J.E.

Endocardial fibro elastosis occuring in a mother and son.
Pediatrics, 38, p.918, 1966

106 - MOLLER J.H., EDWARDS J.E.

Endocardial fibro elastosis. A clinical and anatomic study of 47 patients with emphasis on its relationship to mitral insufficiency
Circulation 30, p.759, 1964

107 - MORGAN B.C.

Cardiac complications of Diphteria
Pediatrics, 32, p.549, 1963

108 - MORGAN A.D., Mc LOUGHLIN T.G., BARTLEY T.D. SHANKLIN D.R.

Fibro élastosis of the right ventricle in the newborn
The American Journal of Cardiology 18, p. 1966

109 - MORTON W.E., HUHN L.A.

Epidemiology of congenital heart diseases
Observation in 17.366 Denver School children

110 - MOTTU T., KAPANCY Y., VARONIER H., BERNHARDT E. THELIN F.

Bloc auriculo-ventriculaire complet associé à une fibro-élastose de l'endocarde (étude anatomo-clinique)
Cardiologia, 46, p.180, 1965

111 - NADAS A.S.

Pediatric cardiology. Deuxième Edition 1964.
W.B. Saunders, Editeur, Philadelphie

112 - NOREN G.R., ADAMS P. Jr. ANDERSON R.L.

Positive skin reactivity to mumps virus antigen in endocardial fibro-elastosis
Journal of Pediatrics, 62, p.604, 1963

113 - PAPANICOLIS I. et coll.

Les myocardites aiguës primitives de l'enfant
Archives Françaises de Pédiatrie, 21, p.705, 1964

114 - PAPANICOLIS I., ZERVOS N., VLACHOS J.

Fibrose endomyocardique.
Archives Françaises de Pédiatrie, 23, p.221, 1966

115 - PARRISH J.A.

Fiedler's myocarditis
British Heart Journal, 27, p.458, 1965

116 - PARRY E.H.O., ABRAHAMS D.G.

The natural history of endomyocardial fibrosis
Quarter Medical Journal, 34, p.383, 1965

117 - PAUL R.N., ROBBINS S.G.

Surgical treatment proposed either for endocardial fibro-elastosis or anomalous left coronary artery
Pediatrics, 16, p.147, 1955

118 - PAUL R.N., ROBBINS N.G.

Treatment for endocardial fibro élastosis or anomalous left coronary artery
American Journal of Cardiology 1, p.694, 1958

119 - PRUITT R.D.

La myocardite aiguë de l'adulte. Acquisitions Nouvelles en Pathologie Cardio vasculaire, 7, p.85, 1964

120 - RABIN E.R., MELNICK J.L.

La myocardite aiguë expérimentale.
Acquisitions nouvelles en Path. cardio-vasculaire
7, p.75, 1964

121 - ROSHAN P.D.

Endocardial fibro élastosis, old and nex concepts
Bull. New-York Acad. Med. 31, p.453, 1955

122 - ROSENBAUM H.D., NADAS A.S., NEUHAUSER E.B.

Primary myocardial disease in infancy and childhood
American Journal of Diseases of Children, 86, p.28, 1953

123 - ROSENBERG H.S., Mac NAMARA D.G.

Acute myocarditis in infancy and childhood
Progress in Cardiovascular Diseases, 7, p.179, 1964

124 - SACREZ R., BEAUVAIS P. KLEIN F.

La fibro-élastose de l'endocarde
Médecine Infantile, 71, p.419, 1964

125 - SACREZ R.

La fibro-élastose de l'endocarde du nourrisson
Strasbourg Médical, 16, p.71, 1965

126 - St GEME J.W., NOREN G.R., ADAMS P.

Some immunologic and virologic aspects of apparent intra-uterine mumps virus infection and subsequent primary endoc. fibro-élastosis
Abstracts of Society for Pediat ric Research, p.37, 1964

127 - St. GEME J.W., NOREN G.R., ADAMS P.

Relation between mumps virus and primary endocardial fibro-élastosis
New England Journal of Medicine, 275, p.339, 1966

128 - SYMYAL S.K., MAHDAVI M., GABRIELSON M.O., VIDOME R.A., BROWNE M.J.

Fatal myocarditis in adolescent caused by coxsackie virus type B 4
Pediatrics, 35, p.36, 1965

129 - SAPHIR O.

Myocarditis : a general review and analysis of 240 cases
Archives of Pathologè 32, p.1000, 1941
et 38, p. 88, 1942

130 - SAPHIR O., WILE S.A., REINGOLD I.M.

Myocarditis in children.
American Journal of Diseases of Children, 67, P.294, 1 944

131 - SAPHIR O., FIELD M.

Complications of myocarditis in children.
Journal of Pediatrics, 45, p.457, 1954

132 - SAPHIR O., AMBROMIN G.D., YAKOU H.

Myocarditis in viral epidemic hepatitis
American Journal of Medical Sciences, 231, p.168, 1956

133 - SAPHIR O., COHEN N.A.

Myocarditis in infancy
Archives of Pathology, 64, p.446, 1957

134 - SAPHIR O.

Non rheumatic inflammatory diseases of the heart,
in Pathology of the Heart, 2eme edition, Thomas 1960

135 - SAPHIR O., WILE S.A.

Myocarditis in poliomyélitis
American Journal of Medical Sciences, 203, p.781, 1942

136 - SARROUY Ch., GILLOT F., DUBOUCHEZ G., SENDRA L. RAOUX J.P.

Un cas de fibro-élastose de l'endocarde chez un enfant de 14 ans.
Presse Médicale, 66, p.79, p.1765, 1958

137 - SCHNEEGANS E., FRUHLING L., HEUMANN G., KORN R. LAVILLAUREIX J., ARNOLD P.

Etude anatomo-clinique et étiologique de 20 cas de Myoendocardite chronique fibro-élastique du nourrisson.
Archives Françaises de Pédiatrie, 20, p.645, 1963

128 - SCHNEEGANS E., ZIMMERMAN M., VROUSOS E.

Un cas probable de fibro-élastose de l'endocarde reconnu du vivant du malade.
Archives Françaises de Pédiatrie, 22, p.987, 1965

139 - SEIFERT G.

La myocardite virale à cellules géantes
Deutsche Medizinische Wochenschrift 90, p.149, 1965

140 - SCHWEISGUTH O., NOUAILLE J.

A propos de la firbo-élastose de l'endocarde du nourrisson.
Semaine des Hôpitaux, Juillet 1952, p.2155

141 - SELLERS F.J., KEITH J.D., MANNING J.A.

The diagnosis of primary endocardial fibro-elastosis
Circulation 29, p.49, 1964

142 - SHEE J.C.

Stoke-Adams attacks due to toxoplasmic myocarditis
British Heart Journal, 26, p;151, 1964

143 - SHONE J.D., ARMAS S.M., MANNING J.A., KEITH J.D.

Mumps antigen skin test in endocardial fibro elastosis
Pediatrics, 37, p.423, 1966

144 - SOULIE P., DI MATTEO J., ABAZA A., NOUAILLE J.

Cardiomagelie familiale
Archives des Maladies du Coeur et des Vaisseaus, 22, 1957

145 - STALDER H.E., REID C.H., FRIEDMAN H.P.

Prenatal endocardial fibro-élastosis manifested clinically by total heart block
Journal of Pediatrics, 36, p.370, 1950

146 - STEIN H., SHNIER M.H., WAYBURNE S., ISAACSON C.

Cardiomyopathy in african children
Archives of diseases in children, 39, p.610, 1964

147 - STILL W.J.S., BOULT E.H.

Pathogenesis of endocardial fibro-élastosis
Lancet 6934, p.117, 1956

148 - STILL W.J.S.

Endocardial fibro-élastosis
American Heart Journal, 61, p.579, 1961

149 - STRAEDE-NIELSEN J.

Primary endocardial fibro-elastosis in three siblings
Act. Med. Scandinavica, 177, p.145, 1965

150 - SUN N.C., SMITH V.N.

Hepatitis associated with myocarditis
Unusual manifestation of infection with Cowsackie virus Group B, type 3.
New England Journal of Medicine, 274, p.190, 1966

151 - TEDESCHI C.G., STEVENSON T.D.

Intersticial myocardisit in children
New England Journal of Medicine, 244, p.352, 1951

152 - THOMAS W.A., LEE K.T., MAC GAURAN M.H., RABIN E.R.

Endocardial fibro-élastosis in infants associated with calcifications of the arteries and myocardial infarcts
New England Journal of Medicine, 255, p.464 1956

153 - THOMPSON W.M., NOLAN T.B.

Atrio-ventricular dissociation associated with Adams-Stokes syndrome, presumably due to mumps myocarditis
Journal of Pediatrics, 1966, 68, p.601

154 - VAN CREVELD S., DEJAGER H.

Myocarditis in newborn caused by coxsackie virus
Ann. Paediat. Sc. 187, p.100, 1956

155 - VAN CREVELD S., HARTOG H.A.P.

Chronic myocarditis
Ann. Paediat. Scandinavica, 191, p.79, 1958

156 - VAN DER GELD H., PEETOM F., SOMERS K., KANYERESI R.B.

Immunohistological and serological studies in endomyocardial fibrosis
Lancet, 7475, p.1210, 1966

157 - VERLINDE J.D., VAN TONGEREN H.A., KRET

Myocarditis in new born with coxsackie infection
Ann. Paediat. Scandinavica, 187, p.113, 1956

158 - VLAD P., ROWE D., KEITH J.D.

The electrocardiogram in primary endocardial fibro elastosis
British Heart Journal, 2, p.189, 1955

159 - VOSBURGH J.B., DIEHL A.M., LIU C., LAUER R.M. FABIYI A.

Relationship of mumps to endocardial fibro-elastosis
Amer. J. of diseases of children, 10&, p.69, 1965

160 - VOUSSURE G., DROCHMANS P.

La fibro-élastose de l'endocarde.
Acta Pediatrica Belgica 7, p.241, 1953

161 - WEIL J., PONS B., BERCKMAN M., GOROUBEN J.C.

Les myocardites aiguës du petit enfant.
Archives Françaises de Pédiatrie, 16, p.668, 1959

162 - WEINBERG T., HIMELFARB A.J.

Endocardial fibro-élastosis
Bull. John Hopkins Hospital, 72, p.299, 1943

163 - WHITE L.R., ROSA F.W., SEVER J.L.

Viral infections in 30.000 pregnancies
Second Scientific session of the Collaborative study on cerebral palsy, mental retardation and others neurological or sensory diseases of infancy and childhood, March 1966

164 - WILLIAMS H., O'REILLY R.N., WILLIAMS A.

40 cases of idiopathic myocarditis in infancy and childhood
Archives of Diseases in childhood, 28, P.271, 1953

165 - WINTER S.T. and all.

Primary endocardial fibro-elastosis in two sisters
Am. J. of Diseases of children 99, p.529, 1960

166 - YLINEN O., JARVINEN P.A.

Parotidis during pregnancy.
Acta Obst. et Gynec. Scandinavica, 32, p.121, 1953

167 - YU P.N., COHEN J., SCHREINER B.F., MURPHY G.W.

Les modifications de l'électrocardiogramme dans la maladie primitive du myocarde.
Acq. Nlles en Pathologie Cardio vasculaire, 7, p.143, 1964

168 - ZEIGLER R.F.

Electrocardiographic studies in normal infants and children
Charles C. Thomas Editeur, Springfield, 1951

oOo

ABEMP